

## 유아의 총폐정맥 이상환류증 치험 1예

이성윤\* · 이재필\* · 김승규\* · 김남수\*\* · 지행옥\*

—Abstract—

### Surgical correction of TAPVR of cardiac type in small infant

—1 Case—

S.Y. Lee, M.D.\*, J.P. Lee, M.D.\*, S.K. Kim, M.D.\*, N.S. Kim, M.D.\*\*, H.O. Jee, M.D.\*

Infants born with TAPVR have a generally unfavorable prognosis, only about 20% surviving first year of life. In fact only about 50% survive beyond the age of 3 months, death occurring in the first few weeks or months of life.

In 1991, we experienced 1 case of TAPVR of cardiac type in infant (2 months old age, W: 3.4kg) Repair was performed under the deep hypothermia with CPB, and continuous low-perfusion technique. The septum between enlarged coronary sinus opening and left atrium was carefully excised. A patch of pericardium was then sutured around the coronary sinus and ASD, so that the blood from the pulmonary veins and the coronary sinus was diverted in the left atrium.

The postoperative course was uneventful except pneumothorax. The patient has been doing well on 6 months follow-up.

## 서 론

총폐정맥 이상환류증은 선천성 심장 기형의 1.5~3%<sup>2,21)</sup>를 차지하는 비교적 드문 질환이다. 그러나, 이들중 약 50%는 3개월 이내에 사망하게 되고, 80%가 생후1세 이내에 사망하게 된다<sup>6,7,21)</sup>. 따라서, 신생아와 영유아기에서 수술에 의한 교정이 시도되어 1962년 Sloan등이<sup>11)</sup> 신생아에서 총폐정맥 환류이상증 교정을 성공한 이래로 계속 발전을 이룩하여, 최근에는 정확한 조기진단 방법, 신속한 수술교정, 그리고 집중

적인 술전, 술후 치료방법의 개선등으로 신생아와 영유아에서도 수술성적이 10~20%이하로 크게 향상되고 있다<sup>23)</sup>.

본 한양대학 병원에서도 몸무게 3.4kg의 생후 2개월의 총폐정맥 환류이상증 심장 내형(intracardiac type) 1예를 수술 치험하였기에 보고함과 동시에 1세 미만에서 총폐정맥 환류이상증의 진단, 술전 술후관리, 수술방법, 수술후 조기사망율에 대한 위험인자, 술후 폐정맥 폐쇄 등에 대한 문제들도 문헌 고찰하였다.

## 증 례

수술시 환자는 생후 64일, 체중 3.4kg으로 1991년 2월 12일에 수술하였다. 환자는 3.2kg으로 정상분만하였고, 복제동맥(umbilical artery)이 한개였으며, 생후 40일경 기침을 주소로 타병원에 입원하였다가, 생

\*한양대학교 의과대학 흉부외과학교실

\*Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, School of Medicine, Hanyang University

\*\*한양대학교 의과대학 소아과학교실

\*\*Department of Pediatrics, School of Medicine, Hanyang University

후 57일째 본원으로 전원되었다. 당시 몸무게는 3.5kg 이었고, 손과 발에 경도의 청색증이 있었고 빈호흡(60 회/분)과 호흡곤란이 있었다. 청진상 양측 폐하엽에서 수포음이 청진되었으며, 좌측 흉골연을 따라서 G III-IV/V의 수축기 잡음이 들렸으며, 호흡시 경도의 늑골하부 함몰이 있었고, 간이 1cm 정도 축지되었다. 혈액검사상 헤모글로빈: 13.0g/dl, 헤마토크리트: 38.7%이고, 동맥혈가스 검사상 폐하: 7.46, 이산화탄소분압: 39.7mmHg, 산소분압: 43.5mmHg, 산소포화도: 81.8%이었고 다른검사는 정상이었다. 단순 흉부사진상 경도의 심비대와 양측 폐혈관음영이 증가되어 있는 소견이 있었고(그림 1), 측면 사진에서는 심장 후방에 폐침윤소견이 있었다(그림 2). 심전도에서는 분당 심박동수 150회, 우심실비대, P-pulmonale 소견이 있었다(그림 3). 심장 초음파검사상 좌심실 후방에 echo-free space와 난원공 개존증(PFO)이 관찰되어 관상정맥동이 확장된 심장 내형의 총폐정맥 이상환

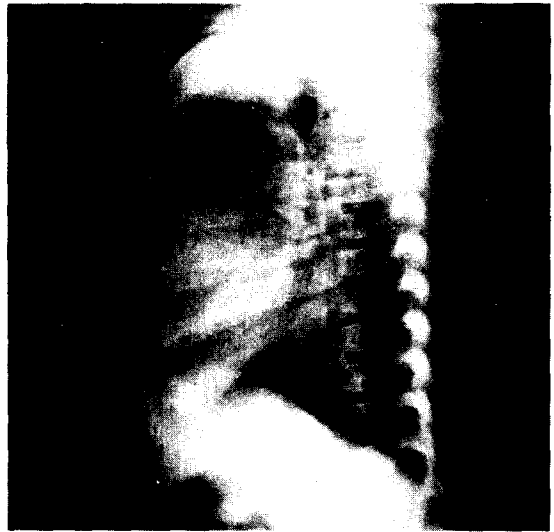


그림 2. 수술전 흉부 좌측 측면 사진(left lateral) 심장 후방의 폐혈관 음영이 증가되어있다.



그림 1. 수술전 흉부 단순 촬영(Chest PA) 경도의 심비대와 양측 폐혈관 음영이 증가되어있다.

류증을 증명할수 있었다(그림 4). 입원 3일째 심혈관 촬영과 동시에 balloon atrial septostomy를 시행하였다. 심도자 검사상 좌심실압은 80/0mmHg, 폐동맥압은 65/25/42mmHg이었고, 좌심방, 우심방, 좌심실, 폐동맥의 산소포화도는 비슷하였다(표 1). 심혈관 조영술상 폐정맥 환류의 장애는 의심되지 않았으며, 동맥관 개존증이나 다른 동반 기형은 없었다(그림 5). 입원 8일째 체외순환과 심정지액을 사용하여 체온을 19C까지 떨어뜨리고 대동맥을 차단하지 않고 계속적으로 낮은 속도로 심폐기를 돌리는(low-perfusion) 상태에서 수술하였다. 수술 소견은 약 0.9cm의 심방중격 결손과 직경 0.9cm 정도로 확장된 관상정맥동을 확인하고(그림 7), 확장되어있는 관상정맥동 개구와 심방 중격 결손 사이에 직각감자를 넣어서 심방중격과 좌심방벽을 가능한 한 크게 절제하였다. 그후 심낭막 절편으로 관상정맥동 개구와 심방중격 결손 부위를 덮어서 폐정맥과 관상정맥동으로부터 온 피를 좌심방으

표 1. 술전 심도자시 산소포화도 및 압력

Position	Cath	Pre ECC	Post ECC	P)D#8
RAP(mmHg)	$\bar{10}$	15/6/8	14/8/10	
RAP(mmHg)	62/0	44/11	31/7	
PAP(mmHg)	65/25/42	43/19	32/19	31/23/26
LAP(mmHg)	$\bar{10}$			$\bar{10}$
LVP(mmHg)	80/0	50/12	49/10	
AoP(mmHg)	85/40	57/31	52/24	100/60(radial A)

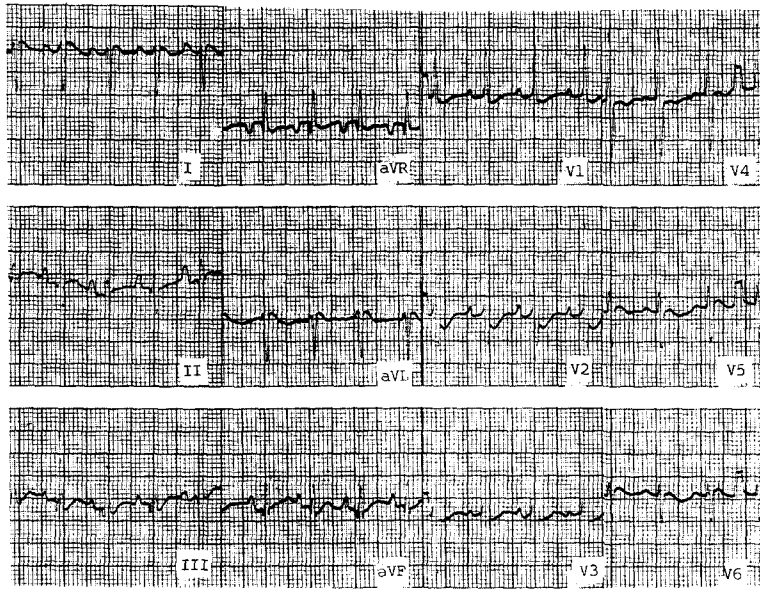


그림 3. 수술전 심전도.  
150회 정도의 심박동수와 우심실 비대, p-pulmonary의 소견이 있다.

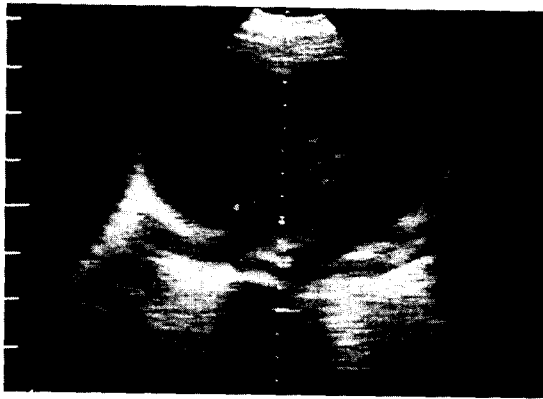


그림 4. 수술전 심초음파.  
좌심방 후방에 특징적인 echo-free space가 보인다.

로 흐르게 하였다. 이때 관상정맥동 전하부에서 심방 심실 결절(AV node)과 his bundle의 손상을 막기 위해서 관상정맥동 전하방 쪽에서는 관상정맥동 밖의 우심방 쪽으로 치우쳐서 단락봉합(interrupt suture) 하였다(그림 8). 체외순환시간은 90분야였고, 교정후 심박동은 정상리듬이었다. 술 후 폐고혈압 위기(pulmonary hypertensive crisis)의 조기 진단과 예방을 위하여 폐동맥, 중심정맥 그리고 좌심방에 관(catheter)을 삽입하였다. 술전, 술후, 체외순환 전과 후에 측정한 압력은 다음과 같다(표 2). 술후 경과는 순조

로왔으며 계속 요골 동맥압, 좌심실압, 그리고 폐동맥압을 관찰하였고, 엄격한 수분 및 염분 제한을 하여 수술 첫 24시간에는 시간당 crystalloid를 5cc로 주었으며 좌심방압, 헤모그로빈, 그리고 헤마토크리트에 따라서 colloid로 보충하였다. PEEP를 5cm H<sub>2</sub>O로 하였고, 기계호흡으로 동맥혈 이산화탄소 분압을 25~30mmHg정도로 유지하였으며, 산소분압을 100



그림 5. 수술전 심혈관촬영.  
카테터가 대퇴동맥, 하공정맥, 우심방, 우심실, 폐동맥을 거쳐서 좌폐동맥에 들어가 있다. levo-phase에서 좌심방 후방에 위치한 총 폐정맥으로 환류함이 증명되었다.



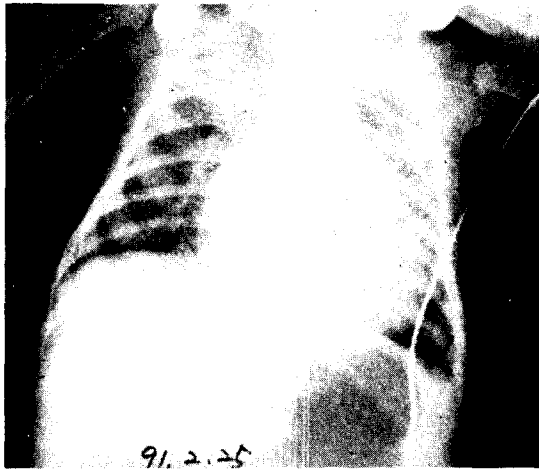


그림 9. 수술후 흉부단순촬영  
수술전과 비교해서 심비대가 감소되었고 폐  
혈관음영이 감소되었다.

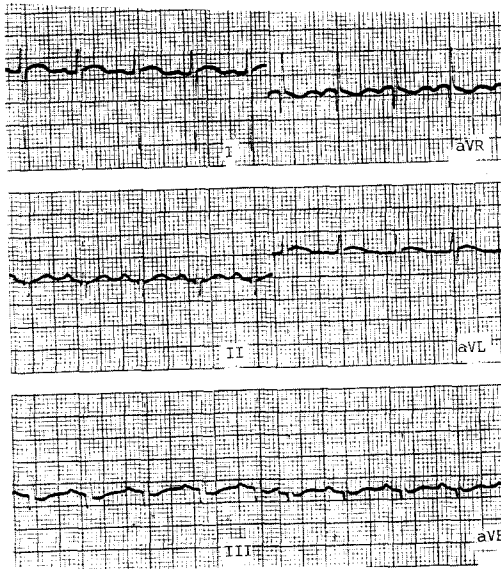


그림 10. 수술후 심전도.  
V1~V6가 없고, 정상 리듬이며 술전에 보이  
던 p-pulmonale가 보이지 않는다.

심전도이다. 추적 관찰시 심장 초음파에서 이상소견  
없이 좌심방과 좌심실이 커졌고, 우심실은 크기가 감  
소되었다.

## 고 찰

총폐정맥 환류이상증은 1798년 Wilson에<sup>30)</sup> 의해 처  
음 기술되었는데, 선천성 심장기형의 약 1.5%~3%를

차지하는 비교적 드문 질환이다<sup>2,21)</sup>. 그러나, 이들중  
50%는 자연경과로 3개월 이내에 사망하게되고, 80%  
가 생후 1세 이내에 사망하게된다<sup>4,6,24)</sup>. 1951년에 Mul-  
ler가<sup>32)</sup> 처음 수술교정에 성공하였고, 신생아에서는  
1962년 Sloan등이<sup>11)</sup> 처음 수술 교정에 성공하였다. 역  
사적으로 총폐정맥 환류이상증의 자연경과, 내과적 치  
료및 balloon atrial septostomy의 효과, 최적 수술시  
기의 선택, 개흉방법과 수술방법의 선택, 심근보호법  
의 선택, 사망율에 대한 위험인자, 수술후 경과, 수술  
후 폐정맥 폐쇄, 폐고혈압 위기(pulmonary hyperten-  
sive crisis), 진단방법 등에 대한 연구가 진행되어서  
학자에 따라서는 나이, 몸무게, 해부학적 유형, 폐정맥  
폐쇄, 폐동맥 고혈압, 폐혈관 저항(PVR), 술전 환자  
상태, 난원공(PFO)이나, 심방중격 결손공의 크기, 좌  
심방의 크기, 개흉방법과 수술방법, 대동맥 폐쇄의 시  
간, 체외순환의 시간, 총순환정지의 시간 등을 위험요  
소로 지적했으나 최근에는 2-D Echo와 혈관조영술  
등을 사용한 조기 정밀진단, 신속한 수술, 집중적인  
술전 술후 관리, 수술기법과 보조기술의 발달, 그리고  
경험이 많아짐에 따라서 상기 위험요소의 영향력을 상  
쇄시키고 있고, 최근에 Lamb은<sup>27)</sup> 80명에서 14명의 사  
망으로 조기사망율 17.5%, Sano는<sup>38)</sup> 44명중 조기사망  
1명(2.3%), 후기사망 2명, Seraff는<sup>40)</sup> 폐쇄성 총폐정  
맥 환류이상증에서 1985~1989년까지 30명에서 13%  
의 사망율을 보고하였다.

### 1. 나 이

1962년 Cooley는<sup>8)</sup> 1세이하 35명중 54%의 사망율과  
1세이상 27명중 11.9%의 사망율을 보고하였고, App-  
elbaum<sup>1)</sup>, Bohnam-Carter<sup>1)</sup>, Gomes<sup>16)</sup>, Gathman<sup>15)</sup>,  
Jensen<sup>19)</sup>, 등도 나이를 위험인자라고 하였다. 한편,  
1978년 Katz는<sup>23)</sup> 생후 1개월 이하 6명에서 수술사망  
이 없고, 어린나이에 비록 사망율이 높으나, 70%의  
신뢰도(CL)에서 P-value는 0.2로 나이 자체는 위험  
인자가 아니라고 하였으며, Dickinson<sup>13)</sup>, Hammon<sup>19)</sup>,  
Hawkins<sup>20)</sup>, Turley<sup>46)</sup>, Stegmann<sup>47)</sup> 등도 나이가 위험  
인자가 아니라고 하였다. 한편, Mazzucco는<sup>30)</sup> 생후 1  
개월 이하의 나이에서 폐정맥 폐쇄가 많아 비중이 잘  
구분되지 않지만 나이는 위험인자라고 했다. 최근에  
Lamb은<sup>27)</sup> 조기사망율(early mortality)이 생후 1개월  
이내에서 높으나 P=0.35로 위험인자는 아니라고 했  
다. Sano는<sup>38)</sup> 신생아에서 상태가 불량하고 폐정맥폐

쇄가 동반되면 수술망울이 높다고 하였다. 또한, Seraff는<sup>40)</sup> 신생아 심장수술에 대한 많은 경험, 집중적인 술전치료, 신속한 수술과 수술 방법의 발달, 수술중 심근, 특히 우심실 보호, 술후 폐동맥압의 계속적인 관찰 등으로 나이는 더 이상 위험인자가 아니라고 하였다.

## 2. 해부학적 유형

1965년 Cooley는<sup>8)</sup> Darling이<sup>11)</sup> 분류한 유형에 따라 수술 사망율에 차이가 없었다고 하였고, Breckenridge<sup>5)</sup>, Dickinson<sup>13)</sup>, Hawkins<sup>20)</sup> Stegmann<sup>44)</sup> 등도 같은 의견이었으며, 1976년 Whight는<sup>48)</sup> 좀 더 복잡한 복합형을 제외한 경우 해부학적 유형은 위험인자가 아니라고 하였다. 그러나, 1980년 Turley는<sup>46)</sup> 해부학적 유형은 중요 위험인자로 유형 I, II에서 사망율이 낮고, 유형 III, IV에서 사망율이 높다고 하였으며, 1983년 Mazzucco는<sup>30)</sup> 심장 하부형에서만 사망하여 해부학적 유형이 위험인자라고 하였고, Behrent<sup>3)</sup>, Jensen<sup>22)</sup>, Oelert<sup>35)</sup> 등도 같은 의견이었다. 최근에 Lamb과<sup>27)</sup>, Seraff는<sup>40)</sup> 위험인자가 아니라고 했으며, Sano는<sup>38)</sup> 심장 하부형에서 폐정맥 폐쇄가 빈번하지만 사망율이 높은 증거는 없다고 하였다. 한편, Bohnam Carter와<sup>4)</sup>, Kirklin은<sup>26)</sup> 동반기형이 위험인자라고 했으나, 최근 Sano는<sup>38)</sup> 동반기형을 동반한 폐정맥 환류이상증 환자 6명중 5명에서 수술에 성공하였다.

## 3. 폐정맥 폐쇄(pulmonary venous obstruction)

Hammon과 Bender는<sup>18)</sup> 폐정맥 환류이상증 환자의 60~75%에 폐정맥 폐쇄가 있으며, Whight는<sup>48)</sup> 폐정맥 폐쇄가 있으면 생후 3개월 이내에 성장부전이 생기거나, 울혈성 심부전이 발생하여 수술이 필요하게 된다고 하였다. Seraff는<sup>40)</sup> 폐쇄성 총폐정맥 환류이상증은 신생아, 심장 하부형, 불량한 술전상태, 작은 좌측 심장 등과 동반되는 빈도가 높고, 비폐쇄성 총폐정맥 환류이상증과는 기본적인 해부학적 형태가 같으나, 다른 혈액학적, 임상적 경과를 보이는 다른 질환이라고 하였다. 1980년 Hammon은<sup>19)</sup> 폐정맥 폐쇄를 유일한 위험인자라고 하였으며, Behrent<sup>3)</sup>, Gathman<sup>15)</sup>, Mazzucco<sup>30)</sup>, Stegmann<sup>44)</sup> Turley<sup>46)</sup> 등도 중요한 위험인자라고 하였다. 그러나, Breckenridge<sup>5)</sup>, Hawkins<sup>20)</sup> 등은 폐정맥 폐쇄가 환자의 상태를 나쁘게 하지만 위험인자는 아니라고 하였다. 최근에 Lamb과<sup>27)</sup>

Sano도<sup>40)</sup> 위험인자가 아니라고 하였다. 한편 Seraff 등은<sup>40)</sup> 그들의 환자군중 초기 경험에서는 폐정맥 폐쇄가 중요한 위험인자였으나, 경험이 증가함에 따라 그 영향력이 약화되었다고 보고하였다.

## 4. 폐동맥 고혈압과 폐혈관 저항(pulmonary hypertension and pulmonary vascular resistance)

Cooley<sup>11)</sup>, Behrent<sup>3)</sup>, Gathman<sup>15)</sup>, Stagmann<sup>44)</sup> 등은 폐동맥 고혈압이 있는 환자군에서 사망율이 높다고 하였으며, Oelert도<sup>35)</sup> 폐동맥압의 정도가 제일 중요한 인자라고 하였다. 그러나, Dickinson과<sup>13)</sup>, Kirklin은<sup>26)</sup> 유아에서 폐동맥 고혈압은 위험인자가 아니라고 하였다. 최근에 Lamb도<sup>27)</sup> 폐동맥압은 위험인자가 아니라고 하였으며, 한편 Sano는<sup>38)</sup> 총 44명의 환자중 수술직후 폐동맥압이 체동맥압 이상으로 높은 환자를 17명에서 경험하였고, 폐울혈이나 폐동맥 저항증가는 높은 수술 사망율이 원인이라고 하였으며, Seraff는<sup>40)</sup> 수술직후의 모든 문제는 폐동맥 고혈압과 관계되어 있어서 폐동맥 고혈압의 계속적인 관찰과 폐고혈압 위기(pulmonary hypertensive crisis)의 예방과 치료가 중요하다고 하였다.

## 5. 폐혈관 폐쇄 질환(pulmonary vascular obstructive diseases)

1976년 Mathew는<sup>29)</sup> 영아의 TAPVR 환자에서 폐혈관 폐쇄질환(PVOD)은 드물게 발생한다고 하였고, Katz는<sup>23)</sup> 폐동맥 고혈압과 폐정맥 저항의 증가는 폐정맥 폐쇄때문에 생긴 가역적인 것이라고 하였다. 그러나, 1980년 Newfeld는<sup>34)</sup> 40명의 부검에서 영유아에서 진행된(advanced stage) 폐혈관 폐쇄질환을 발견했으며, 이런 혈관들이 저산소증, 고이산화탄소증, 산혈증(acidosis) 등의 자극에 의하여 혈관수축이 더욱 심하게 되기때문에, 수술후 폐동맥 저항에 대한 예방과 치료가 중요하다고 하였다. Haworth와 Reid는<sup>21)</sup> 폐정맥의 동맥화(pulmonary vein의 arterialization)와 동맥의 근육화(arterial muscularity)를 관찰하였으나 Newfeld에서<sup>31)</sup> 보고된 혈관내층의 변화(intimal change)는 없었다고 하였다. 1980년 Hammon의<sup>19)</sup> 보고에서는 폐쇄질환의 증거는 없었으나, 세동맥이나 정맥에 약간의 비후성 변화가 관찰되었다고 했으며, 이 변화는 성공적인 수술 후에 해소된다고 하였다. 최근에 Seraff는<sup>40)</sup> 반응성 폐혈관 폐쇄질환(reactive pul-

monary vascular obstructive disease)이 심각한 문제이지만 가역적인 것이기 때문에, 수술 사망율을 감소시키기 위해서는 폐고혈압의 예방과 치료가 중요하다고 하였다.

## 6. 술전의 환자상태

1983년 Hawkins는<sup>21)</sup> 술전 환자상태가 위험인자라고 하였으며, 호흡수, 기관지 삽관 유무등에 따라서 생존율에 차이가 있다고 하였으며, Cooley<sup>8)</sup>, Behrent<sup>3)</sup>, Gathman<sup>15)</sup>, 등도 술전 환자 상태가 위험인자라고 하였다. 1978년 Katz는<sup>23)</sup> 술전 환자상태의 중요성은 결정하기 어려우나, 조기진단으로 이 문제를 부분적으로 해결할 수 있다고 하였고, Turley는<sup>46)</sup> 환자상태가 극히 나쁜 경우에도 수술이 도움이 되었다고 했다. 한편 Dickinson는<sup>13)</sup> 그의 경험에서는 술전 환자상태가 위험인자는 아니고, 대신 수술을 너무 연기하지 말고 증상에 따라 긴급하게 시행하라고 하였다. 최근에 Sano는<sup>38)</sup> 수술 직전의 위급한 상태(critical condition)의 중요성은 결정하기 어렵지만 높은 수술 사망율의 원인이라고 하였으며, 상태가 아주 안좋은 환자일 경우 응급소생술(resuscitation)을 하여, 호흡근육을 마비시킨후 인공호흡기로 호흡을 시키며, 산-알카리 평형을 맞추고, 강심제를 투여하여 환자를 최적의 상태로 만든 후에 수술할 것을 권하고 있다. Seraff는<sup>40)</sup> 술전의 혈류학적 불안정성(hemodynamic instability)이 수술사망율에 중요한 위험인자라고 하였으며, 상태가 위급한 환자에서는 조기에 기관지삽관을 하고, 인공호흡을 시키고, PGE1 정맥주사, Bivon, Dopamine 등을 사용하여 철저한 환자 관리를 함으로써 폐쇄성 총폐정맥 환류이상증 환자 수술에서 수술사망율 13%라는 좋은 성적을 거두었다.

## 7. 좌심실의 크기와 기능

1965년 Cooley는<sup>8)</sup> 작은 영아에서는 대부분 좌심실의 발달이 저하되어있으며, 좌심실의 발달 저하로 인한 심부전이 대부분의 경우에서 수술사망의 원인이라고 하였으며, Appelbaum은<sup>1)</sup> 좌심방 크기의 감소, 좌심실 크기와 기능의 감소, 그리고 심근 허혈로 인한 심장 기능 수행(cardiac performance)의 감소가 사망의 원인이라고 하였다. Turley도<sup>46)</sup> 좌심실 기능저하가 사망율에 대한 주 위험인자라고 하였으며, 심혈관 촬영에서 계산된 폐순환과 체순환의 혈류량의 비

(Qp/Qs), 좌심방과 좌심실의 크기도 수술후 상태에 영향을 주는 요소라고 하였다. 한편, 1976년 Mathew는<sup>29)</sup> 심혈관촬영 연구에서 좌심실의 부피는 정상 또는 약간 감소되어있고, 심박출 비율(EF)도 정상 기대치의 0.57로 감소되어 있으며, 좌심실의 크기는 중요한 것이지만, 대부분의 경우 좌심실의 크기는 정상이고, 단지 기능이 약간 저하되어 있지만 수술 후 정상으로 된다고 했다. 1978년 Whight는<sup>48)</sup> 사망한 2명에서 좌심실이 작았으나 사망의 주 원인은 수술전의 과오 때문이라고 했으며, 좌심실의 크기는 수술 사망율에 영향을 미칠 수 있으나 주 위험인자는 아니고, 좌심실 발달부전 자체는 드므나, 수술 사망율에 기여할 수 있다고 하였다. 그러나, Hammon은<sup>19)</sup> 좌심방 크기가 작은 것과 술전의 좌심실의 기능은 문제가 아니라고 하였고, Stegmann은<sup>44)</sup> 술전 기능보다는 수술중의 심근 보호가 더 중요하다고 하였다. 그리고, Rosenquist는<sup>37)</sup> 22명의 총폐정맥 환류이상 환자증과 대조군간에 비교한 심혈관 촬영과 조직학적인 연구에서 승모판과 대동맥판의 지름은 정상치이고, 정상에서 보다 길고 넓은 심실 충격때문에 좌심실의 위치가 변형되어 심실의 모양이 타원형 혹은 초승달 모양으로 변화하게 되었지만 좌심실의 크기는 감소되어 있지 않다고 했다. 최근에 Sano는<sup>38)</sup> 좌심실의 크기는 위험인자가 아니라고 했고, Seraff는<sup>40)</sup> 지속적인 폐동맥 고혈압(persistent pulmonary hypertension), 좌측 심장 크기의 감소, 불충분한 심근보호 등이 수술후의 저심장 박출증의 원인이고, 진정한 좌심실 기능 부전은 드물지만 중요한 위험인자라고 하였다.

## 8. 수술시 좌심방의 확장

1973년 Breckenridge는<sup>5)</sup> 좌심방 저형성(hypoplasia)이 위험인자가 될 수 있기 때문에, 절편을 우심방쪽으로 치우쳐서 좌심방을 크게하여야 한다고 했고, Goor는<sup>17)</sup> 심장 상부형에서 좌심방의 최대 직경이 2cm미만인 환자에서 좌심방에 총폐정맥을 문합할 자리가 없어서 심방 내에서 절편을 이용하는 방법(int-racardiac patch technique)으로 좌심방을 확장시킨 것을 보고 하였고, 1986년 Oelert는<sup>35)</sup> 좌심방 형성부전 때문에 사망한 환자를 보고하였다. 그러나, 1976년 Mathew는<sup>29)</sup> 12명의 유아에서의 심혈관 촬영 연구에서 좌심방의 크기는 정상 기대치의 53%이지만, 좌심방 부속지(SA appendge)의 크기는 정상이기 때문에

좌심방의 저장기능(reservoir function)은 비정상이라  
 라도, 도관기능(conduit function)은 정상이므로 좌심  
 방의 크기는 위험인자가 아니라고 하였고, Whight도<sup>40)</sup>  
 좌심방의 크기는 수술 후 총폐정맥동이 합쳐지므로  
 문제가 아니라고 하였으며, Katz는<sup>23)</sup> 다른 구조들이  
 정상이면 좌심방의 크기는 문제가 아니라고 하였다.  
 Rosenquist는<sup>37)</sup> 심혈관 촬영과, 조직학적 연구에서 좌  
 심방의 크기는 작으나, 난원와(fossa ovalis)의 직경  
 은 크다고 하였다. Hammon과 Bender<sup>18)</sup>, Hawk-  
 ins<sup>20)</sup>, Sano<sup>38)</sup>, Stegmann<sup>44)</sup> 등도 수술시 좌심방의 확  
 장은 위험인자가 아니기 때문에 좌심방을 확장하지 않  
 는다고 하였다.

### 9. 수술중 심근 보호 방법

Hawkins<sup>20)</sup>, Seraff<sup>40)</sup> 등은 총폐정맥 환류이상증의  
 수술중의 심근 보호가 중요하다고 하였으며, Steg-  
 gmann은<sup>44)</sup> 술전의 좌심실 기능보다 수술중 심근 보호  
 가 더 중요하다고 했다. 1951년 Muller가<sup>31)</sup> 개심하지  
 않고(closed technique) 부분폐정맥 환류이상증을 부  
 분 교정한 이래로 1956년 Lewis는<sup>28)</sup> 체표에서 유도한  
 중등도의 체온냉각(surface induced moderate cool-  
 ing)상태하에서 심장으로의 정맥혈 유입을 일시 차단  
 하고 수술하였으며, 1956년 Kirklin은<sup>26)</sup> 체외순환을 이  
 용하여 성공을 거두었고, 1967년 Dillard는<sup>14)</sup> 체외순환  
 없이 체온을 깊이 떨어뜨린 상태(profound hyp-  
 othermia)와 총 순환정지(total circulatory arrest)를  
 유도해 수술하였고, 1969년 Barratt-Boyes는, 체표 냉  
 각후 체외순환으로 체온을 아주 낮게(profound hyp-  
 othermia)하는 방법(limited CPB), 그리고, 총순환  
 정지를 사용하여 수술 성공을 향상에 커다란 발전을  
 이루었다. 또한, Cartmill은<sup>7)</sup> 심폐기만으로(only cor-  
 e cooling) 아주 낮은 체온(deep hypotheria)을 유도  
 한 상태에서 수술하여 좋은성적을 거두었다. Dic-  
 kinson<sup>13)</sup>, Hawkins<sup>20)</sup>, Katz<sup>23)</sup>, Lamb<sup>27)</sup>, Mazzucco<sup>30)</sup>  
 Sano<sup>38)</sup>, Seraff<sup>40)</sup> 등도 체표 유도 냉각(surface ind-  
 uced cooling)과 limited CPB 이나 core cooling에  
 의한 deep hypothermia를 유도하고, 또한 심정지역  
 을 견용하거나, CPB with reduced continuous flow  
 등의 방법중의 하두 가지를 사용하였다. Kirklin은<sup>26)</sup>  
 심도의 저체온과 총순환정지 방법은 개심과 봉합에 좋  
 다고 했고, 체표유도 냉각은 대동맥에 삽관하기는 쉬  
 우나, 때로 수술 전반기에 합병증으로 혈류 역학적 불

안정성이나, 심실 세동이 생기는 경우가 있다고 하였  
 고, 한 개만의 정맥관(single venous cannula)만을 사  
 용하는 core cooling에 의해 체온을 심하게 내리는 경  
 우에 단점으로는 심장이 작은 데다가, 수술중 허혈에  
 의한 손상을 받기 때문에 체외순환 시작 직후에 심장  
 이 매우 딱딱하게 되는 단점이 있다고 하였다. 그래  
 서, 술자에 따라서는 이에 대한 보완으로 심근이 딱딱  
 해지거나, 심실 세동이 일어나기전에 심정지액을 쓰는  
 방법도 있고, 낮은 속도에서 계속 혈액을 공급하면서  
 수술하는 방법을 쓰는 경우도 있다고 하였다. Katz는<sup>23)</sup>  
 심정지액을 쓰는 것이 심근 보호에 유익하고, 병원  
 사망률과 장기적인 심근 기능에 도움이 된다고 하였  
 다. 한편, Katz<sup>23)</sup>, Mazzucco<sup>30)</sup>는 심한 저체온(deep  
 hypothermia)을 유도하는 상기 방법은 사망률에 영  
 향을 미치지 않는다고 하였고, 총순환정지 시간은 45  
 분을 기준으로 할때 위험인자가 아니라고 했으며,  
 Mazzucco도<sup>30)</sup> 역시 심한 저체온을 유도하는 방법은  
 사망률에 영향을 미치지 않고, 허혈의 시간도 위험인  
 자가 아니라고 하였다. Seraff는<sup>40)</sup> 그들의 경험에서는  
 체외순환 시간, 대동맥 폐쇄시간(aorta cross-clamp  
 time), 총순환 정지시간 등도 위험인자가 아니라고 하  
 였다.

### 10. 개흉술 및 절개 방법

1951년 Muller는<sup>32)</sup> 폐정맥 부분 환류이상증을 좌측  
 후측방 개흉술로 수술하였고, 1957년 Cooley는<sup>9)</sup> 정중  
 흉골 절개 후 좌심방 후면과 폐정맥동을 노출시키기  
 위해 우심방을 통해서 측면 심방 중격(lateral atrial  
 septum)의 분리(detachment)를 기본으로하는 방법  
 을 발표했다. 그러나, 그 후 Cooley는 심장내형에서는  
 이 방법을 계속 사용하고 있지만, 심장 상부형과 심장  
 하부형에서는 심장이 봉합부위를 가리기 때문에 심장의  
 첨부를 들어올리는 방법을 사용한다고 한다<sup>20)</sup>. 한  
 편, 1983년 Hawkins은<sup>20)</sup> 표준 기법으로 우심방 절개  
 술(right atriotomy)을 사용하여 좋은 성적을 거두고  
 절개방법의 선택도 위험인자라고 하였다. 1961년  
 Shumacker와 King은<sup>42)</sup> 좌심방 측면벽까지 연결시킨  
 우심방 횡정개술(transverse right atriotomy)을 사  
 용하였고, 1964년 William은<sup>49)</sup> 분합부위 노출을 위해  
 서 심첨부를 들어올리는 방법(posterior approach)을  
 사용하였다. 1973년 Katz는<sup>23)</sup> UAB에서 심낭 후방 부  
 착부(posterior pericardial attachment)를 절개함으



로서 심장을 들어 올리지 않고, 좌심방 후부와 폐정맥동이 좋은 시야에 들어오는 우측 접근법(right sided approach)을 사용하여 좋은 성적을 얻었다고 하였다. 1976년 Tucker는<sup>45)</sup> 횡 궁동(transverss sinus)을 통하여 문합하는 것을 보고하였다. 1982년 Dickinson은<sup>13)</sup> 좌측 전측면과 경흉골 개흉술(left anterolateral and transsternal thoracotomy)을 하면 좋은 시야가 나오며 좌심방과 총폐정맥의 문합시에 꼬임이 발생하지 않는다고 하였다. 최근에 1988년 Lamb은<sup>27)</sup> 심장내형과 복합형에는 경중흉골 절개술을 사용하고, 심장상부형과 심장하부형에는 좌측 전측면과 경흉골 개흉술을 사용한다고 하였고, Sano는<sup>38)</sup> 심장 하부형에는 William 방법<sup>49)</sup>을 사용하고, 심장 상부형에서는 대동맥과 상공정맥 사이에서 문합한다고 하였다. Seraff는<sup>40)</sup> William의 방법을 사용한다고 했다.

### 11. 문합방법(anastomotic technique)

1957년 Cooley는<sup>9)</sup> 총폐정맥 환류이상증을 수술하려면 체외순환을 사용하여야 하고, 문합을 가능한 한 크게 하고, 완전교정을 하여야 하며, 관상정맥동 문합시에는 전부와 하부를 주의하여야 한다고 하였고, Whight도<sup>48)</sup> 관상정맥동 문합시 심방 심실 결절(AV node)에 단 손상이 올 수 있기 때문에 Van Praagh방법을 사용하는것이 바람직 하다고 했으며, Dickinson도<sup>13)</sup> Van Praagh방법을 사용하면 심방 심실 결절의 손상과 술 후 폐정맥 폐쇄가 생기지 않는다고 하였다. Sano는<sup>38)</sup> Van Praagh방법이나 심낭 편액을 사용하였다. 한편, Breckenridge<sup>5)</sup>와 Oelert는<sup>35)</sup> 심장내형에서 dacron 절편을 사용하였으나, dacron patch나 이종성 심낭막 절편(heterogeneous pericardial patch)은 neointimal reaction을 일으킬 수 있다고 하였다. Mathew<sup>29)</sup>와 Seraff는<sup>40)</sup> 문합을 크게하여야 한다고 했고, 심장 하부형에서는 총폐정맥동이 Y자 형태를 취하는 경우가 많기 때문에 가장 긴 길이를 갖는 부위를 중심으로 문합하여야 한다. Corno는<sup>10)</sup> 이중 절편(double patch technique)을 사용하여 합병증을 예방하였다. 한편, Hawins와<sup>30)</sup> Turley는<sup>16)</sup> 한 개의 우심방정맥관(single right atrial venous cannula)을 사용하였고, Sano는<sup>38)</sup> 흉골 봉합이 어려운 경우 폐동맥고혈압이 낮아질 때까지 흉골 봉합을 연기하는 것이 수술 직후의 우심실에 대한 부담을 덜어준다고 하였다.

심장내형에서 총폐정맥 환류이상증의 수술은 관상정맥동 개구에 직각갑자를 넣어서 관상정맥동 개구와 심방 중격 결손부 사이의 중격과 좌심방벽 일부를 절제하고, 심낭박동의 절편을 사용하여 관상정맥동을 포함하여 심방중격결손 부위를 막아준다. 이때, 관상정맥동과 좌심방 사이의 구멍을 가능한 크게하여야 하며, 절편을 써서 관상정맥동의 전방부와 하방부를 봉합할 때 심방심실 결절 및 his bundle의 손상을 피하기 위해 관상정맥동 개구 안쪽으로 봉합하는 방법도 있다. 그 외, Van Praagh<sup>17)</sup> 방법이 있는데, 이는 관상정맥동에서 충분히 좌심방 쪽으로 구멍을 낸 후(unroofing) 관상정맥동 개구와 심방결손부위를 각각 직접 봉합하는 방법으로 결절간 혹은 AV node의 손상을 막을 수 있으며, 절편의 비후와 섬유성 변화에 기인된 술후 폐정맥 폐쇄를 막을수 있는 방법으로 Dickinson<sup>13)</sup>, Kirklin<sup>36)</sup>, Sano<sup>38)</sup>, Whight<sup>48)</sup> 등도 이 술식을 사용하고 있다.

### 12. Balloon atrial septostomy(BAS)

총폐정맥 환류이상증 환자에서 심방간 연결(int-eratrial communication)이 작을 경우 폐순환 혈류량을 낮추고, 체순환 혈류량을 높이기 위한 목적으로 balloon atrial septostomy가 사용되었는데, 1971년 Jensen은<sup>22)</sup> BAS로 2.5세의 아이 중 80%에서 수술을 3개월~22개월 지연 시켰다고 하였고, Mullins는<sup>32)</sup> BAS와 집중적인 내과적 치료로 12명 중 1명이 사망하고, 8명인 67%에서 수술을 7개월에서 2년까지 연기 시켜서 수술하였다고 하였다. 1977년 Mathew는<sup>29)</sup> BAS는 좌심방의 크기를 증가 시키지는 않지만, 좌심실의 용적을 유지하는데 도움이 된다고 하였다. 한편, 1972년 Behrent는 이미 죽은 환자들의 부검에서 모두 심방 중격 결손이 큰 것으로 밝혀졌기 때문에 BAS를 시행하지 않았으며, 1978년 Whight는<sup>48)</sup> El-Said가 심방중격 결손이 조그맣다 하더라도 심방간에 압력 차이는 없다고 하였기 때문에, 심방간 압력차에 상관없이 Qp/Qs가 2.5이하면 BAS를 시행했으나, 효과가 크지 않았기 때문에 Van Praagh방법을 사용한 후에는 BAS를 시행하지 않았다고 했다. 그리고 Katz도<sup>29)</sup> BAS에 소극적이었으며, Kirklin은<sup>36)</sup> 폐정맥 폐쇄를 가진 환자에서는 BAS가 적용이 안되며, 관상정맥동으로 환류되는 유형에서는 BAS를 시행하는 경우 난원위가 파괴되어 Van Praagh 수술방법을 사용하거나

어렵고, 또한, 영유아에서의 수술 사망율이 매우 개선되었고, 수술을 연기할 경우에 갑작스럽게 상태가 악화될 수 있기 때문에 BAS와 폐울혈 치료(decongestive therapy) 보다 신속한 수술만을 권하고 있다. Sano도<sup>30)</sup> 상태가 악화 되어있는 어떤 환자에서도 BAS로 호전된 예가 없다고 하였다.

### 13. 최적의 수술 시기의 선택

초기에는 영유아에서 내과적 치료와 외과적 치료에 모두 사망율이 높아서 치료 방침 선택에 논란이 많았다. 1970년 Gathman은<sup>15)</sup> 1세 이전의 폐동맥고혈압증과 폐정맥 폐쇄증을 동반한 환자에서 내과적 치료만 했을 때 25명중 23명이 사망하여 즉시 수술할 것을 주장하였고 폐정맥 폐쇄없이 폐고혈압증만 있는 경우 6명중 3명이 각각 3.5, 6개월에 사망하고, 나머지 3명은 1세 이후에 수술받았다. 따라서 폐동맥 폐쇄가 없는 폐고혈압증의 경우 내과적 치료가 시도될 수 있고, 짧은 기간의 치료에도 불구하고 상태가 나빠지면 수술할 것을 주장했다. 또한, 1세 이하의 폐정맥 폐쇄가 없고, 폐동맥압이 체동맥압의 절반이하인 17명의 환자군에서는 내과적 치료중 7명은 심부전을 겪지 않았으며, 4명은 생후 3개월 이하에서 심부전에 빠졌으며, 우심실 유출로에서 압력차이가 약간 밖에 없었던 4명중에서 3명은 1세전에 사망하였고, 1명은 생후 20개월에 사망하였다. 따라서, 우심실 유출로를 따라서 압력차가 많은 경우에는 우선 내과적 치료를 하고, 수술은 4세까지 기다리는 것이 좋다고 하였다. 1971년 Jensen은<sup>21)</sup> 수술은 1세까지 기다리는 것이 좋으나, 불가능한 경우에는 마지막 치료수단으로 수술을 추천했다. 1973년 Breckenridge는<sup>2)</sup> 영아에서 수술은 내과적 치료가 실패한 후에 생명을 구하려는 시도라고 하였다. 1975년 Appelbaum은<sup>1)</sup> 생후 6개월이 지난 환자에서는 수술에 의한 사망예가 없어서, 임상 경과가 좋으면 6개월 후에 수술하라고 권했다. 1977sus Mathew는<sup>30)</sup> 심장 기능이 빨리 정상화 되고, 폐혈관 폐쇄질환이 생기지 않도록 조기 수술을 권고했다. 1978년 Whight도<sup>16)</sup> 폐쇄성 총폐정맥 환류이상증인 경우에 즉시 수술하고, 비폐쇄성 총폐정맥 환류이상증인 경우 진단 즉시 수술하기 보단, 우선 내과적 치료를 시행하고 임상 경과가 나빠지는 소견을 보이면 그때 수술을 시행할 것을 권하였다. 임상경과가 안정될때 완전교정 하라고 하였다. 1978년 Katz는<sup>30)</sup> 증상이 있으면 즉시 수술하고,

증상이 없으면 6개월~12개월 사이에 수술하여야 한다고 하였다. 1980년 Turley는<sup>10)</sup> 생후 1세까지 5%만이 증상이 없음을 보고하면서, 수술을 연기하면 상태가 악화되고, 증상이 심하게 지연되기 때문에 수술의 직기는 영아의 임상 상태에 달려있다고 하였다. 1982년 Dickinson<sup>11)</sup>의 보고에 따르면 증상이 내과적인 치료방법으로 조절되었던 환자군에서는 진단에서 수술까지 기간은 평균 122일(95일~155일), 증상이 심했으나 상태가 급격히 나빠지지 않았던 경우에선 평균 13일(2~54일), 그리고, 상태가 위급한 경우에선 평균 2.8일(1~8일)이었으며, 생후 1주일 이내에 수술한 6명은 모두 생존하였다고 하면서, 증상에 따라 적절한 긴급수술을 시행하여야 한다고 하였다. 1983년 Mazzucco는<sup>31)</sup> 나이, 폐동맥 고혈압, 해부학적 유형이 사망율에 영향을 미치나, 이를 위험인자에 상관없이 적극적으로 치료하라고 하였다. 1983년 Hawkins는<sup>20)</sup> 진단부터 수술까지 평균 2.75일이었으며 조기 진단과 집중적인 술전 치료와 신속 정확한 수술로 좋은 성적을 올렸다고 하였다. 1986년 Kirklin은<sup>26)</sup> 폐정맥 폐쇄가 있는 경우는 진단 즉시 수술하고, 비폐쇄성 총폐정맥 환류이상증인 경우는 3개월을 넘기지 말며, 첫 진단이 6~12개월 사이에 되면 그 즉시 수술할 것을 권했고, 6개월이상의 나이에서 처음 진단이 되면, 폐동맥 고혈압만 있는 경우에는 편리한 시기에, 그러나 심도자 검사후 곧 수술을 권했으며, 비폐쇄성 총폐정맥 환류이상의 환자 경우에도 확장된 우측 심장에 손상이 오지않게 5년내에 수술해야 한다고 하였다. 1989년 Sano는<sup>30)</sup> 나이가 좀더 많고 상태가 안정되어 있으며 폐정맥 폐쇄가 없는 아이를 제외한 모든 환자에서 긴급 수술(urgent operation)이 시행되어야 한다고 주장했으며, 44명의 환자중 응급 수술한 12명의 경우와, 진단후 24시간 내로 예정된 수술을 기다리던 환자중 상태가 급격히 나빠져 응급 수술한 7명의 경우도 보고 하였다. 1991년 Seraff는<sup>40)</sup> 정확한 통계자료는 없으나 수술이 빠를수록 술후 결과에 도움이 된다고 하였다.

### 14. 완전 교정 대 부분교정(Complete Versus Partial Repair)

1965년 Cooley는<sup>32)</sup> Mustard의<sup>33)</sup> 단계적 수술(stage operation)법은 수술 사망율이 51%로 완전 교정(complete operation)법보다 낮지 않기 때문에 완전

교정 할것을 주장하였다. 그러나, Mustard는<sup>33)</sup> 발달이 덜된 좌측 심장의 크기가 성장하고, 용적이 증가될 기회를 주고, 수술 사망율을 낮출 목적으로 일차 수술에서 부분 교정후 그후에 2차 수술에서 완전 교정할것을 주장하였다. Behrent<sup>3)</sup>도 심장 외형(extracardiac type)에서 1차 수술을 하고, 3~5년 후에 심방 중격 결손을 폐쇄하고 수직 정맥(vertical vein)을 결찰할것을 주장 하였으며, Appelbaum은<sup>1)</sup> 총 폐정맥 심장 하부형에서 일차 수술에서 성공하면 그 후에 수직 정맥이 저절로 막히거나 혈류량이 줄어들기 때문에 결찰하지 말아야 한다고 했으며, 생후 1개월 미만의 신생아에서는 공통 심방(common atrium)을 만드는 수술을 하였다. Katz는<sup>23)</sup> 심장하부형에서는 common pulmonary venous channel의 모양이 Y-shape이고, vertical channel이 짧아서 정맥을 결찰하면 문합할 부위가 영향을 받게될 위험성이 있고, 또한 문합 부위가 충분히 크게되면 저항이 높은 횡경막 하부연결 정맥(infradiaphragmatic connection)이 저절로 좁아지거나 막히게 되므로 결찰하지 말아야 한다고 주장하였다. 그러나, Hammon<sup>19)</sup>, Hawkins<sup>20)</sup>, Mazzucco<sup>30)</sup>, Sano<sup>38)</sup>, Schafer<sup>39)</sup>, Turley<sup>46)</sup> 등은 모두 완전 교정을 하여 좋은 성적을 얻었다. 또한, Oelert는<sup>35)</sup> 좌상 폐정맥(left upper pulmonary vein)이 무명정맥으로 가는 복합형 총폐정맥 환류이상증에서는 좌측 상폐정맥은 그대로 나누어도 된다고 하였다. Kirklin<sup>25)</sup>도 복합형에서는 준 완전 교정(subtotal correction)이 좋다고 하였으며, Seraff<sup>40)</sup>도 심한 환자에서는 심방중격 결손이 교정하지 않고 나누었다고 하였다.

#### 15. 수술후 폐정맥 폐쇄(late pulmonary venous obstruction)

Kirklin은<sup>25)</sup> 후기 폐정맥 폐쇄(late pulmonary venous obstruction)가 발생하는 위치로 폐정맥, 폐정맥동과 관상정맥동 경계, 폐정맥동과 좌심방 사이의문합부, 심방내 교정 부위(intraatrial repair site) 등을 들었고, 이들중 두가지 이상의 곳에서 생긴 경우도 있다고 했다. 폐정맥 자체와 폐정맥동과 관상정맥동 경계 부위에 생긴 후기 폐정맥 협착의 원인은 분명한 것은 아니다, Turley는<sup>46)</sup> 폐정맥들이 모이는 두꺼운 공통강인 폐정맥동의 조직이 동맥관(ductus arteriosus)과 비슷하여 폐정맥에서 동맥형 섬유증식(arterial fibroplasia)이 일어나 계속 폐정맥이 좁아져서 막힐수

있다고 하였다. Sano는<sup>38)</sup> 후기 폐정맥 폐쇄는 해부학적 형태에 관계없이 총폐정맥 환류이상증의 질병군(TAPVR diseases complex)의 일부이며, 그 원인은 분명치 않으나, 전체 환자의 5%, 심장 하부형의 10%에서 수술후 수개월 이내에 발생한다고 했다. 또한, Kirklin은<sup>26)</sup> 수술전에 존재했던 폐정맥 폐쇄가 후기 폐정맥 폐쇄의 중요한 원인임이 명백하고, 후기 폐정맥 폐쇄가 총폐정맥 환류이상증의 일부이며, 후기 폐정맥 폐쇄가 출생전에 혹은 출생 직후에 드물게 존재하나 생후 3~6개월에 좀더 흔하게 된다는 가설을 세웠다. 폐정맥동과 심장 후방의 좌심방 문합부위의 협착의 원인으로 Schaffer는<sup>39)</sup> 외과적 외상에 의한 반흔 생성과 문합부의 폐정맥 쪽에 생기는 광범위한 섬유화, 그리고 비 흡수성 재료를 사용한 연속 봉합으로 문합부의 크기가 고정되는 것 등을 들었다. 심방내 교정 부위에 생긴 협착의 원인으로 Kirklin은<sup>26)</sup> 관상정맥동과 심실 중격결손공 사이의 심방중격과 좌심방의 불충분한 절제, 심낭 질편의 비후등을 들었다. Lamb은<sup>27)</sup> 술후 폐정맥 폐쇄가 5명(6%)에서 6주에서 6개월 사이에 생겨, 모두 사망하였다고 하였다. 1986년 Kirklin은<sup>26)</sup> 생후 1세 이전에 수술받은 경우의 6~14%에서 심한 협착이 생기고, 증상은 대부분의 경우에서 1~6개월 이내에 생겼고, 문합부 협착은 첫 수술이 생후 1개월 이내에 수술한 환자에서 발생하는 경우가 대부분 이었다고 하였다. 한편 Sano는<sup>38)</sup> 생존자의 5%, 심장하부형의 10%에서 수개월 이내에 후기 폐정맥 폐쇄가 생긴다고 하였다.

수술후 폐정맥 협착의 예들로, 1978년 Whight는<sup>48)</sup> 수술에 생존한 20명중 심장내형 3명에서 6주와 6개월 사이에 봉합부에서 좀 떨어진 부위에 협착이 생겨서 2명은 사망하고 1명은 생존하였다고 하면서, 수술 후 폐정맥 폐쇄는 심장내형의 영아에서 가장 많고, 이 때 대부분에서 생존이 불가능 하다고 하였다. 또 1978년 Katz는<sup>23)</sup> 3명에서 재수술 하였는데 그 중 사망한 1명에서 사망 원인은 폐혈관 질환인 것으로 생각되었다. 1980년 Turley는<sup>46)</sup> 심장 하부형에서 후기 폐정맥 협착이 발생하여 실린을 이용하여 혈관 성형술을(patch angioplasty) 하였으나 사망하였다고 했고, 1982년 Dickinson은<sup>13)</sup> 후기 폐정맥 협착이 4명에서 발생하였는데 심장 상부형과 심장 하부형 각각 1명에서 사망하였으며, 후기 폐정맥 협착은 심장하부형에 잘 생기지만, 그 유형에 한정된 것은 아니라고 하였다. 1986년

Oelert는<sup>35)</sup> 38명의 수술생존자 중에서 3명의 후기 폐정맥 협착이 발생하였는데, 이 중 복합형의 환자 1명에서 재수술후 폐정맥 폐쇄의 재발로 사망하였다. 1989년 Sano는<sup>38)</sup> 생존한 43명 중 4명에서 재수술하였는데 심장상부형 2명에서 재수술로 극적인 호전을 보였으나 그후 곧 사망하였고, 심장 상부형 1명에서 폐정맥 입구(pulmonary vein ostia)가 좁아져 있었는데, 이것은 수술로 성공적으로 해결되었다. 그러나, Kirklin은<sup>26)</sup> 폐정맥 협착은 수술로서 해결될 것 같지 않다고 하였다.

총폐정맥동과 좌심실의 문합부위의 협착의 예로 1972년 Davignone은<sup>12)</sup> Pott's clamp를 사용하는 폐쇄성 술식(closed technique)으로 수술한 5명중 3명에서 문합부 협착을 보고하였고, 1973년 Breckenridge는<sup>5)</sup> 수술에 생존한 13명중 심장상부형 2명에서 총폐정맥과 좌심방 사이의 문합부위에 협착이 생겼는데, 이 경우 1명에서 폐쇄성 술식을 사용하였다. 따라서 반드시 개방성 술식(open technique)을 사용해야 문합부 협착이 드물게 발생한다고 했다. 1975년 Appelbaum은<sup>1)</sup> 20명의 수술 생존자중 3명은 재수술하였는데, 처음에 넓었던 문합이 좁아진 것으로 밝혀졌다. 1978년 Katz는<sup>23)</sup> 수술후 1.8개월에 문합부 협착으로 재수술한 1명과, 2.1개월에 비후된 심내막층의 절제로 폐정맥 협착증을 해결한 1명을 보고하였다. 1980년 Hammon은 심낭절편을 사용하여 연속 봉합(running suture)을 하고, 4곳에서만 단락 봉합(interrupt suture)을 하였는데 생존한 20명에서 후기 폐정맥 폐쇄는 발생하지 않았다고 했다. 1983년 Hawkins는<sup>20)</sup> 한 환자에서 폐정맥동과 좌심실 사이에서 문합부 협착이 생겼고, 문합부 협착의 예방을 위하여 좁아지지 않을 만큼 커다란 문합을 만들것과 흡수성 봉합사(polydioxanone)의 사용을 강조했다. 1985년 Oelert는<sup>35)</sup> 문합부 협착으로 첫 수술후 반 년과 3년에 시행한 재수술에서 생존한 2명을 포함해서 3명의 후기 폐정맥 폐쇄 환자를 보고하였다. 1989년 Sano는<sup>38)</sup> 연속 봉합 기법(continuous suture)을 썼는데도 문합부 협착이 일어나지 않았다고 했으며, 1990년 Hammon과 Bender는<sup>18)</sup> 50명중, 10년후 2명에서 문합부위에 폐정맥 협착이 생겨 재수술 하였는데, 폐정맥동은 확장되어 있었고, 폐정맥 폐쇄는 협착된 봉합사에 의해 발생된 것으로 밝혀졌다. 이것은 급격한 성장어 일어날 경우에 후기 폐정맥 폐쇄가 일어날 수 있음을 부여하는 증

거라고 하였으며, 재수술은 삼각형 모양의 절편이나 인조 절편을 사용하여 쉽게 협착을 확장하였다고 했다. 1991년 Seraff는<sup>40)</sup> 문합부 협착 1명을 포함한 4명의 후기 폐정맥 협착증을 보고하였다.

심방내 교정 부위에 생긴 협착증의 예로, 1972년 Behrent는<sup>3)</sup> 다크론 절편(Dacron patch)을 사용하여 교정한 심장 내형에서 후기 폐정맥 폐쇄의 발생을 보고하였고, 1975년 Appelbaum은<sup>1)</sup> 1명의 심장 상부형의 환자를 우심방 내에서 교정(intraatrial repair)하였는데, 심방중격 때문에 수술후 협착증이 발생하여 직접 총폐정맥과 좌심방을 문합하는 수술을 하였다. 1982년 Dickinson은<sup>13)</sup> 후기 폐정맥 폐쇄가 발생한 4명중에서 문합부 위축(anastomotic shrinkage)이 생긴 심장 내형 2예를 보고하였고, 후기 폐정맥 폐쇄의 예방을 위해서는 Van Praagh방법이 좋다고 하였다. 1987년 Schafers는<sup>39)</sup> 심장내형을 교정한 2명에서 수술후 17개월과 36개월에 발생한 폐정맥 폐쇄를 보고하면서, 원인으로는 수술로 인한 외상, 성장에 비례하지 않은 고정된 비흡수성 봉합사를 들었다. 1988년 Lamb은<sup>27)</sup> 수술후 폐정맥 폐쇄가 생긴 5명중 2명이 심장 내형으로, Van Praagh방법을 사용한 이래로 심장 내형에서 수술후 폐정맥 폐쇄가 발생하지 않았다고 하였다. 1989년 Sano는<sup>38)</sup> 수술에 43명중 우심방을 통해서 교정한 심장 상부형 1명에서 상공 정맥 폐쇄가 생겨서 수술로 교정 하였다. 1991년 Seraff는<sup>40)</sup> 수술후 폐정맥 폐쇄 4명 중 1명에서 풍선 확장술(balloon dilatation)을 써서 해결하였다고 했다.

## 16. 수술후 환자관리와 pulmonary hypertensive crisis(PHC)

1986년 Kirklin은<sup>65)</sup> 총폐정맥 환류이상증 환자는 크기가 작고, 상태가 나빠서 기관지 삽관 되어있는 경우가 많고, 우심실이나 좌심실의 기능이 나쁜 경우가 많으며, 그리고 빈 호흡, 심부전이나 폐울혈증 등에 잘 빠지므로 조그만 실수에도 예민하기 때문에 수술후 환자관리가 중요하다고 하였고, 1991년 Seraff도<sup>40)</sup> 술후 폐혈관의 반응이 예민하여 술후 심장부하(afterload)가 높기때문에 폐동맥압의 지속적인 관찰이 특히 중요하고, 진정제 투여, 과호흡(hyperventilation), 혈관 확장제 투여, 강심제 보조(inotropic support)등으로 치료하였고, 특히 폐동맥압의 지속적인 관찰은 폐동맥 고혈압위기(pulmonary hypertensive crisis)의 조기

진단에 중요하며, 생존에 중요한 위험인자라고 하였다. 또한 치료에 반응하지 않는 폐동맥 고혈압(refractory pulmonary hypertension)이 사망의 원인인 경우가 많다고 하였다. 1989년 Sano<sup>38)</sup> PHC가 사망의 원인이고, 폐동맥관을 넣어서 폐동맥압을 계속적으로 관찰하여 폐동맥 고혈압 위기의 발생을 예방하고 적시에 발견하여 치료하는 것이 중요하다고 강조하였다.

## 17. 진 단

Cooley<sup>41)</sup>는 경미한 청색증이나 심비대에도 조기검사를 해야 한다고 하였다. 1983년 Hawkins<sup>20)</sup> 정확한 조기진단이 사망율에 영향을 미치는 소인자(minor factor)라고 하였으며, Paquet<sup>36)</sup> 심장내형의 진단은 심장초음파로 우심실 확장기에 확장(right ventricle diastole overload)과 좌심방 후방에 echo-free space를 관찰하면 진단이 된다고 했으며, Kirklin은 심도자검사에서 모든 심방과 심실의 산소 함유량이 비슷하다고 하였다. 심혈관촬영상 폐동맥에서 염료(dye)를 쫓을 때 환류 이상정맥(anomalous connection)이 나타난다고 했으며, levo-phase에서 폐정맥들이 모여져 총폐정맥동을 이루는 것을 볼 수 있다고 하였다. Saeider<sup>13)</sup>는 심장하부의 총폐정맥 환류이상증에서 2-Dimensional Doppler echo가 빠른 진단을 제공해준다고 했다. 1989년 Sano<sup>38)</sup> 처음 14명에서는 심도자검사와 심혈관촬영을 시행했으나, 나머지 30명에서는 2-Dimensional Doppler echocardiography만 시행하였다고 했으며, 비 침습적인 진단(noninvasive diagnosis)이 보다 좋은 환자상태와 수술결과에 도움이 되어서 심혈관촬영 대신에 태아용 심초음파(fetal echocardiography)와 신생아 심초음파(neonatal echocardiography)가 이용되기도 한다고 했다. 1991년 Seraff<sup>40)</sup> 수술전 심혈관 촬영이 시간만 소비하는 검사라고 했으며, 가끔 환자 상태를 악화시킨다고 하였다. Great Ormond Street에서는 심장 초음파 검사에서 정확하지 않는 경우에는 심혈관 촬영을 하고 환자 상태가 위독한 상황에서는 심도사와 심혈관 촬영을 피하고 있다. 경협있는 전문의와 Color Doppler 등 고품질의 초음파 장비도 중요하다<sup>25)</sup>. Kirklin은<sup>26)</sup> 수술 후 폐정맥 폐쇄가 의심되는 경우 상태가 급속히 나빠지기 때문에 신속한 재검사로 폐정맥 혈관촬영(pulmonary venous angiogram)을 시행하고 분할부위사이의 혈압차이를 결정해야 한다고 하였다.

## 결 론

본 교실에서는 생후 2개월의 3.4kg의 영유아에서 새긴 심장 내형의 총폐정맥 환류이상증의 환자를 수술하여 7개월간의 추적 관찰중 아무런 합병증이 없고, 투약 없이 좋은 결과를 보이고 있다. 향후 나이, 몸무게, 해부학적 형태, 폐정맥 폐쇄, 폐고혈압, 술전환자 상태에 관계없이 정확한 조기진단, 신속한 수술, 집중적인 술전과 술후 환자 관리 등을 통하여 치료하면 좋은 성과를 거두리라고 사료된다.

## REFERENCES

1. Appelbaum A, Kirklin JW, Pacifico AD, et al : *The surgical treatment of total anomalous pulmonary venous connection. 1st J Med Sci 11 : 89, 1975*
2. Bharati S, Lev M : *Congenital anomalies of the pulmonary veins, Cardiovasc Clin 5 : 23, 1973*
3. Behrendt DM, Aberdeen E, Waterson DJ, Bonham-Carter RE : *Total anomalous pulmonary venous drainage in infants. Circulation 46 : 347, 1972*
4. Bonham-Carter RE, Capriles M, Noe Y : *Total anomalous pulmonary venous drainage: a clinical and anatomical study of 75 children. Br Heart J 31 : 45, 1969*
5. 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*
6. Burroughs JT, Edwards JE : *Total anomalous pulmonary venous connection. Ann Heart J 59 : 913, 1960*
7. Cartmill TB, Overton JH, Celermajer JM : *Deep hypothermia and perfusion in infancy, in BG Barratt-Boyes, JM Neutze, EA Harris(eds), Heart Disease in Infancy, Diagnosis and Surgical Treatment. Edinburgh and London, Churchill Livingstone, p45. 1973*
8. Cooley DA, Hallman GL, Leachman RD : *Total anomalous pulmonary venous drainage; correction with the use of cardiopulmonary bypass in 62 cases. J Thorac Cardiovasc Surg 51 : 88, 1966*
9. Cooley DA, Ochsner A : *Correction of total*

- anomalous pulmonary venous drainage. Surgery* 42 : 1014, 1957 Cooper MJ, Teitel DF, Silverman NH, Enderlein MA : *Study of the infradiaphragmatic total anomalous pulmonary venous connection with cross-sectional and pulsed Doppler echocardiography. Circulation* 70 : 412, 1984
10. Corno A, Giambertina, et al : *Total anomalous pulmonary venous connections: Surgical repair with a Double patch technique, Ann Thorac Surg*, 49, 492-4, 1990
  11. Darling RC, Rothney WB, Craig JM : *Total pulmonary venous drainage into right side of the heart. Lab Invest* 6 : 44, 1957
  12. Davignon A : *Cure du retour veineux anormal total du nourrisson : Pont e vue de medicin. Journees de Cardiologie Pediatrique, Chateau de Feillac, October 7, 1972*
  13. Dickinson DF, Parimelazhagan KM, Tweedie MC, et al : *Total anomalous pulmonary venous connection. Repair using deep hypothermia circulatory arrest in 44 consecutive infants. Br Heart J* 48 : 249, 1982
  14. 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 1) : 1-105, 1967
  15. Gathman GH, Nadas AS : *Total anomalous pulmonary venous connection: clinical and physiologic observations of 75 pediatric patients. Circulation* 42 : 143, 1970
  16. Gomes MMR, Feldt RH, McGoon DC, Danielson GK : *Long-term results following correction of total anomalous pulmonary venous connection. J Thorac Cardiovasc Surg* 61 : 253, 1971
  17. 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* 22 : 245, 1976
  18. Hammon JW, Bender HW : *Surgery of the (5th edi), WB Saunders Company, Philadelphia, 1274~1297, 1990*
  19. Hammon JW, Bender HW, Graham TP, et al : *Total anomalous pulmonary venous connection in infancy. J Thorac Cardiovasc Surg* 80 : 544, 1980
  20. Hawkins JA, Clark EB, Doty DB : *Total anomalous pulmonary venous connection. Ann Thorac Surg* 36 : 548, 1983
  21. Haworth SG, Reid L : *Structural study of pulmonary circulation and of heart in total anomalous pulmonary venous return in early infancy. Br Heart J* 39 : 80, 1977
  22. Jensen JB, Blount SG : *Total anomalous pulmonary venous return: a review and report of the oldest surviving patient. Am Heart J* 82 : 387, 1971
  23. Katz NM, Kirkin JW, Pacifico AD : *Concepts and practices in surgery for total anomalous pulmonary venous connection. Ann Thorac Surg* 25 : 479, 1978
  24. Keith JD, Rowe RD, Vlad P, O'Hanely JH : *Complete anomalous pulmonary venous drainage. Am J Med* 16 : 23, 1954
  25. 김삼현, 서동만, 박표원, 송명근, 박영관, 고재권, 김남수, 이홍재, 이영균 등 : *Cardiac type 총폐정맥 이상환류증 수술치험 3예, 대한 흉부외과학회지* 제20권, 323-7, 1987
  26. Kirklin JW, Barrattboyes BG, : *Cardiac surgery, Jone wiley & sons, New York, 1 : 499~524, 1986*
  27. Lamb RK, Quershi SA, et al : *Total anomalous pulmonary venous drainage, J Thorac Cardiovasc Surg*, 96, 368-75, 1988
  28. Lewis J, Varco RL, Taufic M, Niazi SA : *Direct vision repair of triatrial heart and total anomalous pulmonary venous drainage. Surg Gynecol Obstet* 102 : 713, 1956
  29. Mathew R, Thilenius OG, Replogle RL, Arcilla RA : *Cardiac function in total anomalous pulmonary venous return before and after surgery. Circulation* 55 : 361, 1977
  30. Mazzucco A, Rizzoli G, Fracasso A, et al : *Experience with operation for total anomalous pulmonary venous connection in infancy. J Thorac Cardiovasc Surg* 85 : 686, 1983
  31. Muller WH : *The surgical treatment of transposition of the pulmonary veins. Ann Surg* 134 : 683, 1951
  32. Mullins CE, El-Said GM, Neches WH, Williams RL, Vargo TA, Nihill MR, NcNamara DG : *Balloon atrial septostomy for total anomalous pulmonary venous return. Br Heart J* 35 : 752, 1973
  33. Mustard WT, Keith JD, Trusler GA : *Two-stage*

- correction for total anomalous pulmonary venous drainage in childhood, *J Thorac Cardiovasc Surg* 44 : 477, 1962
34. Newfield EA, Wilson A, Paul MH, Reisch JS : Pulmonary vascular disease in total anomalous venous drainage. *Circulation* 61 : 103, 1980
  35. Oelert H, Schäfers H-J, Stegmann T, et al : Complete correction of total anomalous pulmonary venous drainage : experience with 53 patients. *Ann Thorac Surg* 41 : 392, 1986
  36. Paquet M, Gutgesell H : Echocardiographic features of total anomalous pulmonary venous connection. *Circulation* 51 : 599, 1975
  37. Rosenquist GC, Kelly JL, Chandra R, et al : Small left atrium and change in contour of the ventricular septum in total anomalous pulmonary venous connection : a morphometric analysis of 22 infant hearts. *Am J Cardiol* 55 : 777, 1985
  38. Sano S, Braun WJ, et al : total anomalous pulmonary venous drainage, *J Thorac Cardiovasc Surg*, 97, 866–92, 1989
  39. Schäfers H-J, Luhmer I, Oelert H : Pulmonary venous obstruction following repair of total anomalous pulmonary venous drainage. *Ann Thorac Surg* 43 : 432, 1987
  40. Seraff A, Brauniaux J et al : Obstructed total anomalous pulmonary venous return, *J Thorac Cardiovasc Surg*, 101, 601–6, 1991
  41. Sloan H, Mackenzie J, Morris JD, Stern A, Sigmann J : Open heart surgery in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 44 : 459, 1962
  42. Shumacker HB Jr, King H : A modified procedure for complete repair of total anomalous pulmonary venous drainage. *Surg Gynecol Obstet* 112 : 763, 1961
  43. Snider AR, Silverman NH, Turley K, Ebert PA : Evaluation of infradiaphragmatic total anomalous pulmonary venous connection with two-dimensional echocardiography. *Circulation* 66 : 1129, 1982
  44. Stegmann T, Oelert H, Reichelt W, et al : Total anomalous pulmonary venous connection ; surgical treatment in 35 infants, *Thorac Cardiovasc Surg* 29 : 299, 1981
  45. Tucker BL, Lindesmith 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
  46. Turley K, Tucker WY, Ulyot DJ, Ebert PA : Total anomalous pulmonary venous connection in infancy : influence of age and type of lesion. *Am J Cardiol* 45 : 92, 1980
  47. 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
  48. Whight CM, Barratt-Boyes BG, Calder AL, et al : Total anomalous pulmonary venous connection. *J Thorac Cardiovasc Surg* 75 : 52, 1978
  49. Williams GR, Richardson WR, Campbell GS : Repair of total anomalous pulmonary venous drainage in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 47 : 199, 1964
  50. Wilson J : A description of a very unusual formation of the human heart. *Philos Trans R Soc Lond* 88 : 346, 1978