

## Intrapulmonary Drainage를 동반하여 상공정맥으로 환류되는 총폐정맥 환류이상증 수술치험 1례

성시찬\* · 전희재\* · 함시영\* · 우종수\* · 이형두\*\*

— Abstract —

### Total Anomalous Pulmonary Venous Connection to Superior Vena Cava via Intrapulmonary Drainage — A Case Report —

Si Chan Sung, M.D.<sup>\*</sup>, Hee Jae Jun, M.D.<sup>\*</sup>, Si Young Ham, M.D.<sup>\*</sup>,  
Jong Su Woo, M.D.<sup>\*</sup>, Hyung Du Lee, M.D.<sup>\*\*</sup>

This report describes a month-old female infant with a rare supracardiac type of total anomalous pulmonary venous connection which have intrapulmonary drainage and small left atrium. The left pulmonary vein drained into right hilum via transverse common pulmonary vein, and then both pulmonary veins drained into superior vena cava via ascending connecting vein. This anomaly was successfully repaired by double patch technique.

## 서 론 증 례

총폐정맥환류이상증은 일반적으로, Darling등<sup>1)</sup>에 의한 분류법에 따라 supracardiac, cardiac, infracardiac, mixed type으로 나뉜다. 이중 supracardiac type이 가장 많은 빈도를 보이지만 거의 대부분 vertical vein을 통해 좌측무명정맥으로 환류된다. 그러나 최근 본 교실에서는 우폐의 intrapulmonary drainage를 통해 상공정맥으로 환류되고 작은 좌심방 (small left atrium)을 갖고 총폐정맥환류이상증을 경험하여 이를 double patchy technique으로 교정하였기에 보고하는 바이다.

생후 5개월된 여자 환아로 성장발육부전 및 호흡곤란을 주소로 입원하였다. 입원당시 환자의 체중은 5.8kg이었으며 이학적 소견상 맥박은 분당 144회, 호흡수는 분당 56회, 체온 36.8도였다. 빠른 호흡상을 보였으나 청색증은 보이지 않았다. 흡기시 마다 중등도의 흉골하연 함몰이 관찰되었으나 호흡음은 비교적 깨끗하였다. 부정맥은 없었으며 Grade III 정도의 수축기 심잡음이 좌측 흉골연에서 들었다. 복부에서 간장의 비대는 없었다. 혈액 검사상 Hb 12.0mg/dl, Hct 37.9%, WBC 7700/mm<sup>2</sup>였고 간기능검사, 신기능검사 및 전해질검사는 모두 정상범위였다. 단순 흉부촬영상에서 중등도 이상의 심비대와 함께 혈관음영이 매우 증가되어 있었으며 특히 우측 폐문부 부위에 굵은 혈관음영이 관찰 되었다(그림 1). 심전도소견은 우심실 비대 및 우심방확대의 소견을 보였다. 심초음파 검사

\*동아대학교 의과대학 흉부외과학교실

\*Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Dong-A University

\*\*동아대학교 의과대학 소아과학교실

\*\*Department of Pediatrics, College of Medicine, Dong-A University

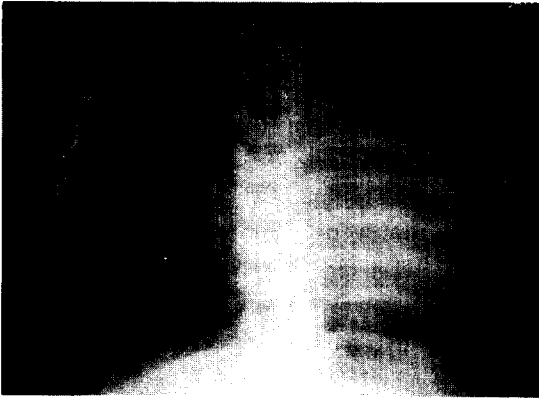


그림 1. 술전 단순 흉부촬영상에서 중등도 이상의 심비대와 함께 혈관음영이 매우 증가되어 있었으며 특히 우측 폐문부위에 굵은 혈관음영이 관찰되었다.

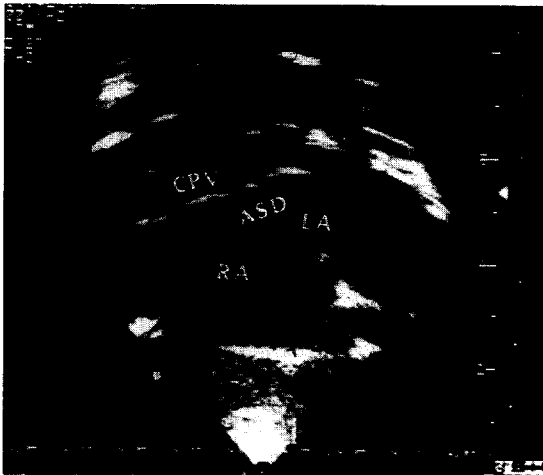


그림 2. 술전 심초음파 검사소견  
 CPV : Common pulmonary vein  
 ASD : Atrial septal defect RA : Right atrium  
 LA : Left atrium

에서는 중등도 크기의 이차공형 심방중격결손증과 이를 통한 우좌단락(right to left shunt)이 관찰 되었으며 우심방과 우심실의 심한 확대와 함께 Grade II의 삼첨판 폐쇄부전을 보여주었다(그림 2). 상공정맥 역시 매우 확대되어 있었으며 좌측무명정맥은 정상크기와 위치를 보였다. suprasternal notch view에서 상공정맥의 우측후방에 상공정맥의 혈류방향과 반대되는 즉 sternal notch쪽으로 올라오는 혈류를 가진 기형혈관이 발견되었다(그림 3). 또한 우심방과 좌심방 후방

에 transverse common pulmonary venous trunk가 관찰되었으며 좌심방과 좌심실은 발육부전의 소견을 보였다(그림 4). 심도자소견상 좌측무명정맥과 상공정맥사이에서 27.2%의 oxygen saturation의 상승을 보여 상공정맥에서의 심한 좌우단락이 있음을 알 수 있었으며 폐동맥압은 58 /27mmHg로 중등도 이상의 폐동맥

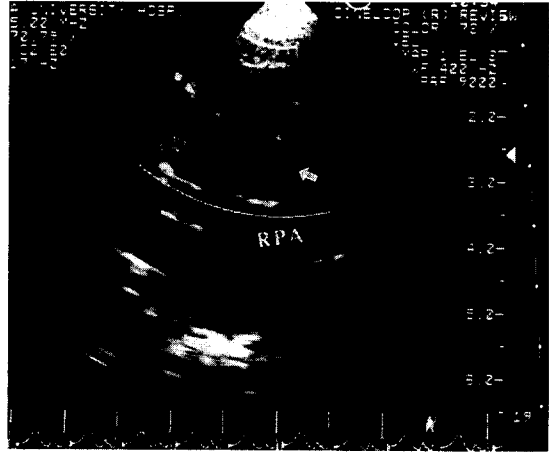


그림 3. 술전 심초음파 검사소견  
 심하게 확대된 상공정맥을 보여주고 있으며 (흰색 화살표)  
 sternal notch쪽으로 올라오는 기형혈관이 보인다(검은색 화살표)  
 RPA : Right pulmonary artery

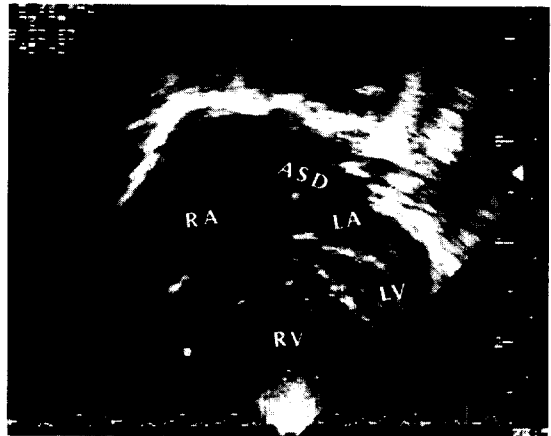


그림 4. 술전 심초음파 검사소견  
 좌심방과 좌심실의 발육부전이 현저하게 보인다  
 RA : Right atrium RV : Right ventricle  
 ASD : Atrial septal defect  
 LA : Left atrium  
 LV : Left ventricle

표 1. Cardiac Catheterization Data

	Pressure(mmHg)	SaO <sub>2</sub> (%)
Left Innominate Vein		59.7
SVC		85.9
RVO	61 / 7	83.9
MPA	58 / 27	84.0

고혈압이 있었다(표 1). 심혈관촬영은 좌 우폐동맥에 조영제를 주입하여 폐정맥의 혈관음영을 얻은 결과, 좌폐정맥이 transverse common pulmonary venous trunk를 통하여 우측폐문으로 유입되고 좌우폐정맥은 다시 ascending connecting vein을 통해 상공정맥 후측방으로 유입됨을 보여주었다(그림 5,6,7).

수술은 22도의 저체온법과 St. Thomas 심정지액을

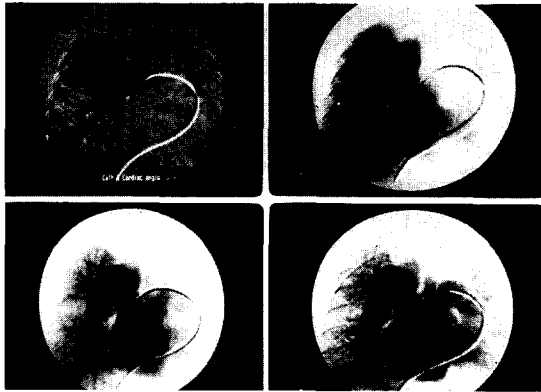


그림 5. 술전 심혈관촬영소견  
우폐동맥촬영으로 우폐정맥에서 ascending connecting vein을 통해 상공정맥으로 환류되고 있음을 보여준다.

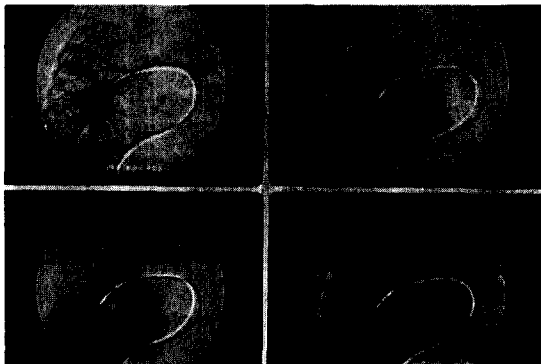


그림 6. 술전 심혈관촬영소견  
우폐동맥촬영으로 우하폐엽에서 상공정맥으로의 환류를 보여준다

이용한 심근보호법을 이용하였으며 Total circulatory arrest는 사용하지않고 실시하였다. 수술 소견은 좌측 무명정맥하 약 0.5cm 하방부터 상공정맥이 직경 약 2cm 정도로 확대되어 있었으며 우심방 및 우심실은 심하게 확대되어 있었다. 이차공형 심방중격결손증은 그 크기가 1.2×0.8cm 정도였다. 약 1cm 정도의 직경을 갖고있는 transverse common pulmonary venous trunk가 우심방과 좌심방 후방에 횡으로 놓여있었고 우폐동맥 및 우측주기관지 후방으로 올라오는 직경 약 1cm 정도인 extrapulmonary portion의 ascending connecting vein이 상공정맥과 연결 되어있었다(그림 8). 수술은 먼저 우측 흉막을 열고 상공정맥을 완전히 박리하고 ascending connecting vein에 봉합사를 걸어두었다. 우심이(right atrial appendage)를 통하여 상공정맥에 삽관하고 하공정맥에 근접한 우심방벽을 통하여 하공정맥에 삽관하였다. 대동맥차단후 심정지액을 이용하여 심정지를 시킨후 transverse common pulmonary venous trunk와 같은 높이에 우심방을 횡절개하고 이 절개를 심방중격결손증을 통하여 좌심방쪽으로 연장하였다. 결과적으로 좌심방 후벽에 약 2cm 정도의 절개가 가하여졌으며 이때 transverse common pulmonary venous trunk에도 횡절개를 가하여 두 절개연이 일치하도록 하였다 6-0 PDS를 이용하여 심방내에서 좌심방 후벽과 transverse common pulmonary trunk의 절개연을 연속 봉합하였다. 봉합면을 최대한 넓게하기 위하여 봉합면을 우심방으로 약 7,8mm 연장하였다(그림 9). 이 연장한 부위부터 봉합을 시작하여 심방중격결손증을 우심막 팽취



그림 7. 술전 심혈관촬영소견  
좌폐동맥촬영으로 좌폐정맥으로부터 horizontal common pulmonary vein을 통해 우측폐문부에서 우폐정맥과 연결되고 있다.

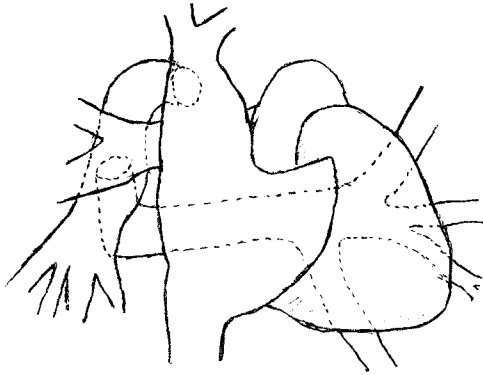


그림 8. 수술조건 모식도

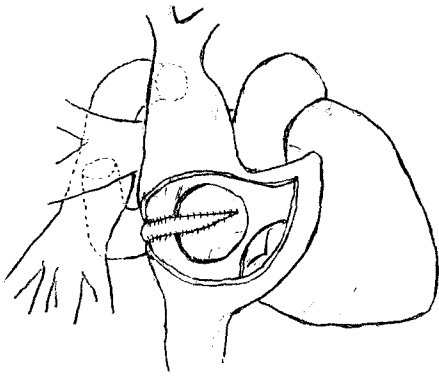


그림 9. 수술방법 모식도

우심방을 횡절개하고 좌심방 후벽을 횡절개한 다음 common pulmonary vein과 문합한 모습, 문합부가 우심방 후벽으로 연장되어 있다.

(Bovine pericardium, Wessex Medical LTD)를 이용하여 연속봉합으로 폐쇄시켰다(그림 10). 좌심방과 transverse common pulmonary venous trunk간의 연결을 완료한후 미리 걸어 둔 봉합사를 결합하여 ascending connecting vein과 상공정맥 사이를 차단하였다. 긴삼각형 모양으로 생긴 우심방벽 절개부는 역시 우심막 팻취를 이용하여 폐쇄하였다(그림 11). 심폐우회 시간은 120분, 대동맥 차단시간은 62분이었다.

환자의 수술후경과는 소량의 강심제 투여만으로 매우 양호하게 유지되어 수술후 1일 아침에 weaning을 시도하다 airway problem으로 심실세동이 발생하여 기관삽관 제거를 실패하고 수술후 3일째 기관삽관을 제거

하였다. 이 후 수술후경과는 양호하였으며 수술 15일째 퇴원하였다. 술 후 환자는 호흡근란이 완전히 없어졌으며 단순흉부엑스선 소견상 심비대와 폐혈관음영의 감소가 관찰되었다(그림 12). 심초음파 검사상 suprasternal notch view에서의 abnormal ascending flow가 없어졌으며 우좌단락의 소실과 함께 좌심방 후방과 transverse common pulmonary trunk 사이에 크게 열린 통로가 관찰되었고 doppler상 의미있는 압력차이는 인지되지 않았다(그림 13). 현재 약 9개월째 외래관찰중이며 증상없이 정상적으로 성장하고있다.

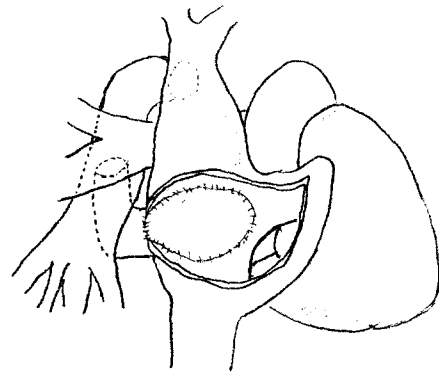


그림 10. 수술방법 모식도

우심방 후벽으로부터 우심막 팻취를 이용하여 심방 중격결손증을 폐쇄한 모습

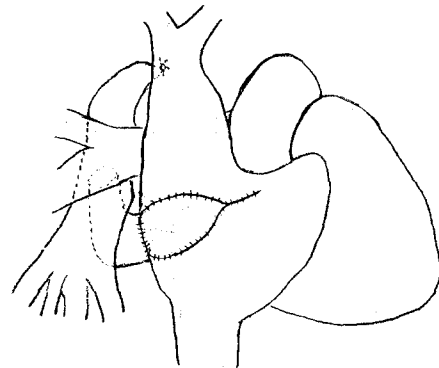


그림 11. 수술방법 모식도

긴삼각형으로 생긴 결손부를 우심막 팻취를 이용하여 폐쇄한 모습

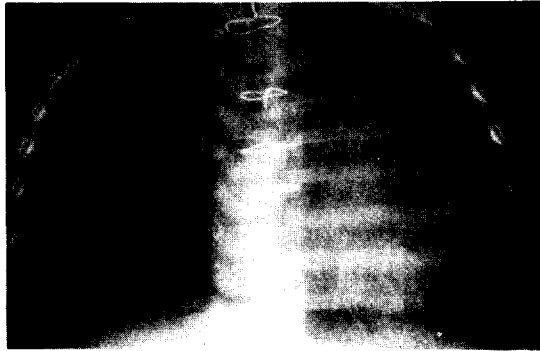


그림 12. 술후 단순 흉부촬영상 폐혈관음영의 현저한 감소를 보이며 특히 우측 폐분부 혈관음영의 수축이 관찰된다.

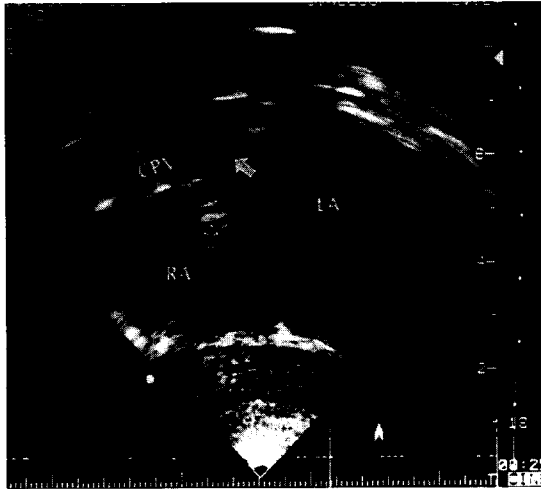


그림 13. 술후 심초음파 소견으로 심방중격결손증을 폐쇄한 뱀뱀이 보이며(검은색 화살표) common pulmonary vein과 좌심방사이에 새로 생긴 개통이 보인다(흰색 화살표)  
CPV : Common pulmonary vein RA : Right atrium  
LA : Left atrium

## 고 안

총폐정맥환류이상증은 1798년 Wilson<sup>2)</sup>에 의해 처음 기술되고 1951년 Muller<sup>3)</sup>가 common pulmonary venous trunk를 좌심방에 연결함으로써 부분적 외과 교정이 시도되었으며 1956년 Lewis<sup>4)</sup>에 의하여 저체온법과 inflow occlusion을 이용하여 처음으로 교정되었고 같은 년도에 Burroughs와 Kirklin<sup>5)</sup>은 심폐기를

이용하여 교정하였다. Barratt-Boyes<sup>6)</sup>등에 의하여 널리 쓰이게 된 최저온하의 순환정지법의 이용, 향상된 술전, 술후 관리등으로 지속적인 임상성적의 향상을 보이고있다.

총폐정맥환류이상증은 Neill<sup>7)</sup>에 의하면 좌심방 후벽의 폐정맥돌출(pulmonary vein evagination)이 lung bud를 둘러 싸고있는 pulmonary venous plexus와 결합되지 못한 경우에 발생한다고하였고 이 경우 최소한 하나의 pulmonary plexus와 splanchnic plexus의 연결이 남아있어 폐정맥이 체정맥을 통하여 심장으로 들어 간다고 하였다.

총폐정맥환류이상증은 New England Regional Infant Cardiac Program내에 속해있는 모든 선천성심장 기형 중 2.5%를 차지하였다고 한다<sup>8)</sup>. Darling<sup>1)</sup>등은 폐정맥혈이 drain되는 부위에 따라 supracardiac, cardiac, infracardiac, mixed type으로 해부학적 분류를 하였다. Boston의 Children's Hospital Medical Center의 부검예에의하면 전체 93례 중 58례가 다른 기형을 동반하지않은 순수한 총폐정맥환류이상증이었고 나머지 35례는 다른 기형을 동반하였다고 하는데 supracardiac type이 45%로 가장 많았다고 하며 이중 좌측무명정맥으로 drain되는 경우가 26%, 우측상공정맥이 15%, azygos vein이 2%, 좌측상공정맥이 2%였다고 한다. 우측상공정맥으로 직접 drain되는 경우가 15%로 모두 14례였는데 이 중 6례가 다른 심기형을 동반하지않은 순수한 형태의 총폐정맥환류증이었고 이 중 4례에서 venous obstruction이 있었다고 하였다<sup>9)</sup>. 이 4례 중 1례는 본 증례와 거의 같은 형태로 intrapulmonary drainage를 동반 하고있는 형태였다. 하나의 차이점은 본 증례에서는 venous obstruction이 없었다는 점이다.

본 증례는 매우 작은 좌심방을 갖고있어 좌심방의 후벽과 horizontal common pulmonary vein에 충분한 문합부를 형성하기가 어려울 것으로 사료되었고 또한 좌심방의 용적을 가능한 크게해주기 위해 Goor<sup>10)</sup>과 Corno<sup>11)</sup>이 사용한 이른바 Double-patchy technique을 적용하였다. 이 방법은 Shumacker의 변법<sup>12)</sup>과 달리 우심방을 횡절개하여 interatrial groove와 심방중격결손을 통하여 좌심방 후벽으로 횡절개함으로써 좋은 시야를 확보할 수 있고 문합부를 우심방 쪽으로 연장함으로써 문합부의 면적을 극대화시키고 좌심방의 용적을 증대시킬 수 있는 장점이있다. 특히

1세이하의 유아에서 수술한 경우 6내지 14%의 문합부 위험착이 발생할 수 있다고하며 inferior or posterior external approach를 이용한 경우 torsion이나 kinking이 발생할 수 있다고하는 사실을 고려하면 이 Double patchy technique은 매우 유용한 방법이라 하겠다. Corno등<sup>11)</sup>은 이 방법을 35명의 환자에서 사용하여 3명의 수술사망이 발생하였다는데 이는 모두 좌심방과 horizontal common pulmonary vein의 문합과 관계없는 합병증으로 사망하였다고하며 만기사망은 없었다고하였다. Matsui등<sup>13)</sup>은 거의 비슷한 형태의 희귀한 총폐정맥 환류이상증을 보고하면서 atriotomy로 교정하여 좋은 결과를 얻었다고 하였다.

## 결 론

본 동아대학교 의과대학 흉부외과학교실에서는 intrapulmonary drainage를 동반한 총폐정맥환류이상증을 1례 경험하고 이를 double patchy technique으로 교정하여 좋은 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## REFERENCES

1. Darling RC, Rothney WB, and Craig JM. *Total pulmonary venous drainage into the right side of the heart. Lab Invest* 1957 ; 6 : 44
2. Wilson J. *A description of a very unusual formation of the human heart. Philos Trans R Soc Lond* 1789 ; 88 : 346
3. Muller WH. *The surgical treatment of transposition of pulmonary veins. Ann Surg* 1951 ; 134 : 683
4. Lewis FG, Varco RL, Tauffic M, and Nazai SA. *Direct vision repair of triatrial heart and total*

- anomalous pulmonary venous drainage. Surg Gynecol Obstet* 1956 ; 102 : 713
5. Burroughs JT, and Kirklin JW. *Complete surgical correction of total anomalous pulmonary venous connection. Report of three cases. Proc Staff Meet Mayo Clin.* 1956 ; 31 : 182
6. Barratt-Boyes BG, Simpson M, and Neutze JM. *Intracardiac surgery in neonates and infants using deep hypothermia with surface cooling and limited cardiopulmonary bypass. Circulation* 1971 ; 43 and 44(Suppl. I) : 125
7. Neill CA. *Development of the pulmonary veins : with reference to the embryology of anomalies of pulmonary venous return. Pediatrics* 1956 ; 18 : 880
8. Sabiston DC. *Textbook of surgery, 14th ed. p1892 Philadelphia W.B. Saunders company, 1991*
9. Delisle G, Ando M, Calder AL. *Total anomalous pulmonary venous connection : Report of 93 autopsied cases with emphasis on diagnostic and surgical considerations. Am Heart J* 1976 ; 99 : 122
10. 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* 1976 ; 22 : 245
11. Corno A, Giamberti A, Carotti A, et al. *Total anomalous pulmonary venous connection : Surgical repair with a double-patchy technique. Ann Thorac Surg* 1990 ; 49 : 492
12. Shumacker HB, King H. *A modified procedure for complete repair of total anomalous pulmonary venous drainage. Surg Gynecol Obstet* 1961 ; 112 : 763
13. Matsui M, Arai T, Horikoshi S, et al. *Successful repair of a rare type of total anomalous pulmonary venous drainage. Ann Thorac Surg* 1991 ; 52 : 131