

총폐정맥환류이상증의 외과적 치험 4례

-수술치험 4례-

한동기* · 박현* · 변정욱* · 구본일* · 이신영** · 이홍섭* · 김창호*

=Abstract=

Total Anomalous Pulmonary Venous Return

-Report of 4 Cases-

Dong Ky Han, M.D.*, Hun Park, M.D.*, Jung Uk Beun, M.D.*, Bon Il Ku, M.D.*

Shin Young Lee, M.D.**, Hong Sup Lee, M.D.*, Chang Ho Kim, M.D.*

This is case report of total anomalous pulmonary venous return with atrial septal defect which were corrected surgically by intracardiac procedure under total cardiopulmonary bypass. Two patients were supracardiac type, cardiac and mixed type was each one. The mixed type was three years old female patient. She was diagnosed as atrial septal defect with partial anomalous pulmonary venous return (right pulmonary vein drains into superior vena cava and right atrium) and corrected as usual. After operation, she underwent exertional dyspnea and frequent tachycardia. chest x-ray film showed pulmonary congestion. Follow up cardiac cineangiogram revealed that left pulmonary vein also anomalously drained into left innominate vein through vertical vein. Through left thoracotomy, anastomosis was successfully carried between left atrium and vertical vein without cardiopulmonary bypass and there was no sign of pulmonary artery obstruction for two years follow up. The other three patient were corrected successfully without complication and got good result.

(Korean J Thoracic Cardiovas Surg 1994; 27:52-6)

Key words : 1. Pulmonary vein, Total anomalous return

증례

증례 1

3세된 남자 환자로 생후 3개월쯤 소아과 의원에서 우연히 심잡음을 발견하게 되었고 그뒤 더 이상의 검사는 하지 않았으며 성장도 정상이었다. 입원당시 몸무게는 15kg으로 정상범위였고 혈압은 100/60, 맥박은 100/분, 호흡수는 25/분 이었으며 병색은 없어 보였다. 얼굴에 청색증은 없

었고 흉골좌상연에서 GIII/VI 정도의 심잡음이 들렸으며 제2심음은 분열되어 있었다. 흉부단순촬영상 약간의 심비대 소견을 보였으며 폐울혈의 소견은 없었다(그림 1). 심초음파 검사에서 2차공 심방중격결손이외의 소견은 보이지 않았다. 심방중격결손증 진단하에 심도자 검사를 시행하였다. 심도자검사상 심방중격결손이 있었으며 Qp/Qs = 2.0 이었고 폐동맥압은 30/10 mmHg 였다. 심방중격결손증 진단하에 흉골정중격결을 통해 개심술을 시행하였다. 수

* 인제대학교 의과대학, 서울중앙병원 흉부외과학교실

* Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, Seoul Paik Hospital InJe University

** 인제대학교 의과대학, 상계백병원 흉부외과학교실

** Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, Sangkye Paik Hospital InJe University

통신저자: 한동기, (100-032) 중구 저동 2가 85, Tel. (02) 2700-037, Fax. (02) 278-0792

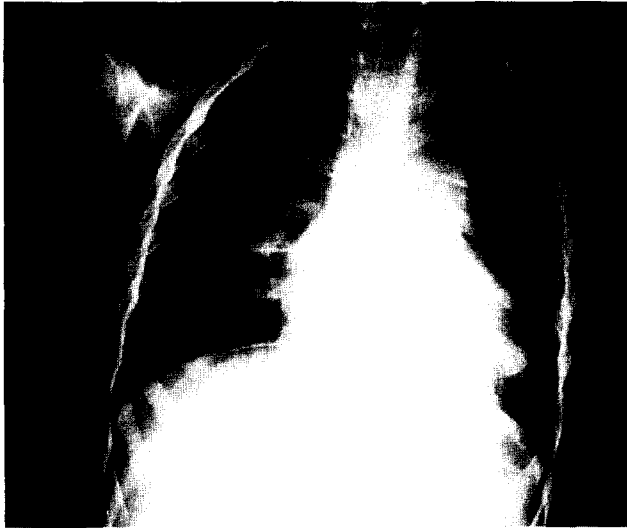


그림 1. 입원시 단순흉부 X-선 사진.

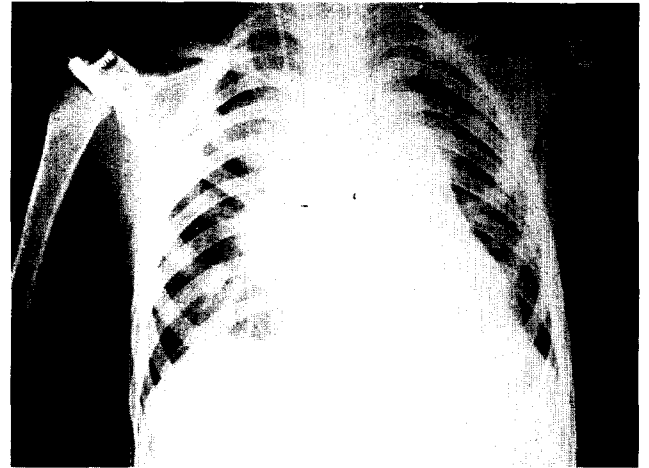


그림 2. 첫수술후 단순흉부 X-선 사진.

술소견상 약 2×1.5cm 크기의 이차공 심방중격결손 외에 우폐정맥의 환류 이상소견을 보였다. 즉 우상폐정맥은 작은 크기의 상분지와 지름이 약 5~6mm 되는 큰 크기의 하분지, 2개의 분지로 나뉘어져 상공정맥으로 연결되어 있었고 우하폐정맥은 지름이 약 10mm 정도 되었으며 우심방의 상공정맥 인접부위로 환류되었다. 수술은 심방중격결손을 더 크게 확대한후, 이 결손과 상폐정맥의 큰 하분지, 하폐정맥의 개구부를 Gortex 패취로 덮고 5-0 Gortex 봉합사로 연속봉합하여 폐정맥이 좌심방으로 환류하도록 하였다.

우상폐정맥의 하분지는 크기가 작아 상공정맥으로 그대로 환류되도록 두었다. 대동맥 차단시간은 50분이었고 체외순환시간은 80분이었다. 수술직후 환자의 상태는 양호하였으나 수술 다음날부터 잦은 상실성 빈맥과 흉부사진상 지속적인 폐울혈소견을 보였으며(그림 2), 이노제 및 dopamine 등의 투여로 약간의 호전은 보였으나 지속되었다. 폐정맥 문합부위의 협착을 의심하고 술후 3주째 심도자검사를 시도하였다가 빈맥으로 인해 실패하였다. 그후 이러한 증상들은 약간씩의 호전을 보여 외래를 통해 더 관찰하기로 하고 술후 26일째 퇴원하였다. 그러나 퇴원후 2개월 간의 관찰동안 호흡곤란을 호소하였으며 흉부사진에서 폐울혈 및 심비대 소견의 호전이 없어 심도자검사를 위해 재입원하였다. 심도자검사상 좌폐정맥이 수직정맥으로 합쳐져서 무명정맥으로 환류되는 소견을 보였으며(그림 4, 5) 따라서 이 환자는 우폐정맥은 우심방 및 상공정맥으로, 좌폐정맥은 무명정맥으로 환류되는 혼합형의 총폐정맥 환

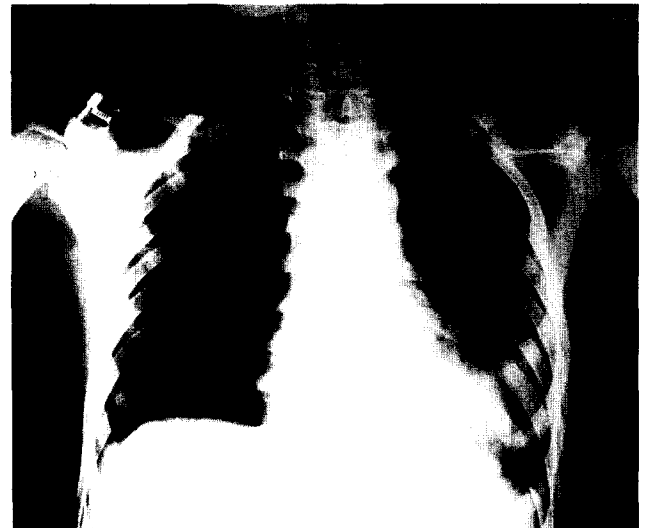


그림 3. 재수술후 단순흉부 X-사진.

류이상증이었음을 알 수 있었다. 우폐정맥 문합부위의 협착은 관찰되지 않았다. 각 부위의 산소포화도는 술전에 비해 많이 감소되어 있었으며 우심실압력은 수술전의 40/0 mmHg에서 60/0 mmHg로 증가되어 있었다. 좌폐정맥환류이상의 교정을 위해 수술을 시행하였다.

지난번 수술로 인한 유착 및 시야확보를 위해 좌측 개흉술을 통해 체외순환은 하지않고 문합할 좌심방 및 총폐정맥간 일부를 혈관검자로 쥘(clamping)후 두 부분사이를 6-0 prolene으로 연속봉합하여 측측문합을 시행하였다. 그러나 검자를 풀뒤 하폐정맥의 압력은 정상으로 떨어졌으나 상폐정맥의 압력이 계속 높아서 앞서 시행한 문합부 바

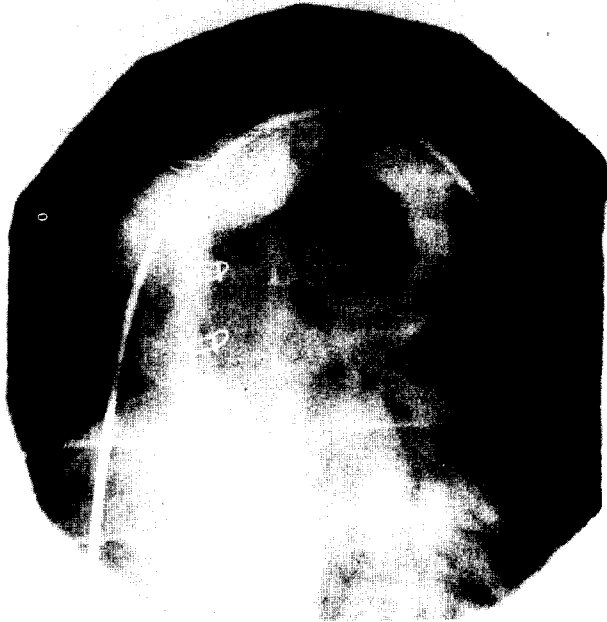


그림 4. 심·혈관영조영사진(화살표:수직정맥).



그림 5. 폐동맥에서 조영제를 주사한후 Levo phase에서 촬영한 심혈관 조영사진(화살표:수직정맥).

로위에서 또다른 총폐정맥간·좌심이 측측문합을 시행하였다. 그후 상폐정맥의 압력도 정상으로 떨어졌다. 수직정맥은 이중결찰하였다. 술후 환자의 상태는 양호하였고 흉부단순사진에서도 폐울혈 등의 소견은 없어졌으며(그림 3) 술후 12일째 퇴원하여 2년간의 외래 관찰동안 폐정맥 협착 등의 소견없이 건강하였다.

증례 2

환아는 5세된 여아로 영아때부터 잦은 감기증세로 앓아왔으며 입술에 약간의 청색증을 보여왔다고 한다. 입원당시 이학적 검사상 입술주위 및 사지말단부위에 경미한 청색증을 보였으며 흉부청진상 폐동맥부위에서 GII/VI 정도의 수축기 심잡음이 들렸고 제2심음음 고정분열되어 있었다. 흉부단순촬영상 심장음영은 전형적인 눈사람 모양을 보였으며 심전도 소견상 우심실비대 및 우심편위 소견을 보였다. 심도자검사서 카테터를 상공정맥에서 좌측 무명정맥, 수직정맥을 통해 좌상폐정맥에 도달하여 심장상부환류형을 알 수 있었다. 폐동맥압은 45/10으로 약간 증가되어 있었다. 심장상부환류형의 총폐정맥환류이상증 진단하에 정중흉골절제하여 수술을 시행하였다. 수직정맥은 Teflon 태임으로 이중결찰을 하였고 양심방 및 중격에 황으로 절개를 가하고 같은 크기의 절개를 한 총폐정맥간사이를 6-0 prolene으로 연속봉합한후 심방중격결손

은 심낭 팻취로 봉합하였다. 대동맥 차단시간은 69분이었고, 체외순환시간은 108분이었다. 환자는 술후 13일째 건강하게 퇴원하였다.

증례 3

11세된 남자 환아로 영아때부터 잦은 감기증상을 앓아왔으며 5세경부터 운동시 호흡곤란 및 입술에 경미한 청색증을 보여 왔었다. 이학적 검사상 입술 및 사지말단부에 청색증과 함께 곤봉상 수지소견을 볼 수 있었다. 흉골 좌상연에서 GII/VI의 수축기 심잡음이 들렸으며 제2심음은 분열 및 항진되어 있었고 복부에서 약 2cm 정도로 간이 만져졌다. 심전도 소견상 우심방 및 우심실비대 소견을 보였으며 흉부단순촬영상 약간의 심비대 및 폐혈관 음영의 증가를 볼 수 있었다. 심도자검사서 catheter가 우심방에서 거대한 관상정맥동을 통해 좌상폐정맥으로 들어갈 수 있었으며 심방중격 결손이 있었고 동맥관 개존은 없었다. 폐동맥압은 55/12mmHg였고 우심실압은 60/0이었다. 심장내 총폐정맥환류 이상증 진단하에 수술을 하였다. 수술의 주요소견은 관상정맥동이 직경이 약 3.5cm으로 확장되어 있었고 심방중격 결손의 크기는 3×2.5cm이었다. 우심방절개후 우선 중격결손과 관상정맥동사이를 2.5cm 정도 절개하고 심낭막 팻취로 심방중격결손 및 정맥동을 덮고 5-0 prolene으로 연속봉합 하였다. 대동맥 차단시간

은 38 분이었고 체외순환시간은 68 분이였다. 환자는 술후 13일째 퇴원하였으며 18 개월간의 외래관찰 동안 건강하였다.

증례 4

환자는 24 세된 남자환자로 7세때 우연히 심잡음이 발견되었고 그이후 다른 병원에서 수술받을 것을 권유 받았으나 증세가 없다는 이유로 미루어 왔다. 이학적 검사상 혈압 120/80, 맥박수 70회 였으며, 몸무게는 54kg 이었다. 병색은 보이지 않았고 청색증도 없었다. 흉부소견상 좌측 흉벽이 약간 돌출되어 있었으며 폐동맥부위에서 GII/VI 정도의 수축기 심잡음이 들렸으며 제2심음이 분열되어 있었다. 맥박은 규칙적이였다. 흉부사진상 전형적인 눈사람 모양을 보였으며, 심초음파 검사상 좌심방 뒤에서 echo-free space 를 볼 수 있었고, 중등도의 삼첨판 폐쇄부전증을 동반하였다. 심도자 검사상 좌우 폐정맥은 총폐정맥간으로 합쳐져서 수직정맥을 통해 상공정맥으로 환류되고 있었으며 동맥관개존은 관찰되지 않았다. Qp/Qs = 6.4 였고 폐동맥압은 40/8이였다. 수술의 주요소견은 상공정맥이 지름이 4cm 정도로 커져 있었으며 우심방 및 우심실이 확대되어 있었다. 수술은 증례 2와 같은 방법으로 하였고, 대동맥 차단시간은 92 분이였으며, 체외순환시간은 128 분이였다. 환자는 술후 15일째 아무런 문제없이 퇴원하였다.

고 찰

총폐정맥환류이상증은 1951년 Muller¹⁾에 의해 부분적 외과교정이 처음 시도되었으며 국내에서는 1978년 첫 수술례가 보고된 이래²⁾ 1990년까지 57례의 수술례가 보고되었다. 남자에게서 많이 발생하며 국내 보고된 57례에서도 1.5:1로 남자에게서 많은 발생빈도를 보여주고 있다. 발생초기 폐에는 내장혈관총만이 있어 체정맥들(Umbilicovitelline vein system과 Cardinal vein system)과 연결되어 있다. 태생 4~6주가 되면 좌심방 후벽의 sino-atrial region이 폐의 내장혈관총과 연결되면서 체정맥과의 연결이 없어지게 되는데, 이때 총폐정맥간의 발육부전이나 총폐정맥의 폐쇄 등이 원인이 되어 폐정맥이 원래 있던 체정맥으로 환류되면 폐정맥 환류이상증이 생기게 된다. 폐정맥 환류이상증의 빈도는 supracardiac 45%, cardiac, infracardiac 각각 25%, mixed 5%를 차지하고 있으며, 국내 발표된 57례를 보면 순서대로 47%, 35%, 6%, 12%로 infracardiac type이 상대적으로 적는데 이는 이형에서 이

상폐정맥의 폐쇄의 빈도가 상대적으로 높아 조기사망으로 수술의 기회가 적기 때문인것으로 생각된다. 본증의 임상 증상은 호흡곤란, 청색증, 심부전 등인데, 증상의 정도나 예후를 결정하는 인자로서 이상환류폐정맥의 협착과 심방 중격결손증의 크기가 가장 중요하다. 심전도에서는 우심 편위, 우심비대소견을 보이게 되며, 흉부단순촬영에서는 각형마다 다른데, 심장상부환류형에서 무명정맥으로 환류되는 경우, 특징적인 눈사람모양의 심장형태를 보이게 되며, 폐정맥환류의 장애가 있어 초기에 증세가 나타난 경우 심장크기는 증가하지 않으면서 폐울혈이 있는 특징적인 소견을 보인다.

심초음파상 좌심방뒤에 나타나는 echo-free space로 진단이 가능하지만 기형의 종류, 환류부위 및 폐정맥의 폐쇄 부위를 알기 위해서는 심도자검사가 필수적이다. 그러나 상태가 극히 불량한 신생아의 경우 이런 관혈적 검사방법은 그 자체의 위험성으로 인해 최근 심초음파의 진단적 가치가 더욱 강조되고 있다. 심도자 검사에서 이론적으로는 심장내 각 부위에서의 산소분압과 포화도는 같아야 하나, 실제로는 상당한 차이가 있는데 이는 상대정맥에서 오는 혈류는 주로 삼첨판을 지나 우심실로, 하대정맥에서 오는 혈류는 심방중격결손을 지나 승모판으로 가기 때문이며, 따라서 infracardiac type에 있어서 체동맥의 산소포화도는 폐동맥의 산소포화도보다 높게 나타나게 된다. 수술은 해부구조적 변질이나 환류장애없이 총폐정맥과 좌심방을 연결하는 것이 관건인데 1951년 Muller가¹⁾ 비개심술을 이용하여 총폐정맥과 좌심방을 측측문합을 시행하여 처음으로 외과적 교정을 시도하였고, 1956년 Burrough, Kirklin 등이 체외순환을 이용한 개심하에서 총폐정맥과 좌심방과의 측측문합, 수직정맥결찰 및 심방중격손을 봉합하여 완전교정에 성공하였고, 1957년 Ochsner, Cooley 등³⁾은 우심방을 열고 심방중격결손을 통해 총폐정맥과 좌심방과의 측측문합을 시행하였다. 그후 1961년 Shumacker 등⁴⁾은 정중흉골절개하에 Cooley의 수술을 변형하여 심장우측에서 우심방과 좌심방에 걸쳐 절개를 넣고, 심방중격도 일부 절개하여 측측문합을 실시하고 심방중격결손을 교정하는 방법을 사용하였다. 저자들도 2례의 심장상부환류형에서 이 방법을 사용하여 수술시야도 넓고 수기도 간편하였다.

심장내환류형의 수술은 관상정맥동의 개구부와 심방중격결손부 사이의 중격을 절제하고 관상정맥동을 통하여 좌심방벽을 절개하여 관상정맥동을 Unroofing시킨후 심낭막 등의 패취로 심방중격결손을 막아준다. 이때 관상정맥동 개구부에 있는 AV node 및 His bundle의 손상이 올 수 있으며⁵⁾ 패취의 비후 및 섬유성 변화에 따른 술후 폐정

맥 폐쇄 가능성 때문에 관상정맥동을 충분히 Unroofing 시킨후 관상정맥동의 개구와 심방중격결손 부위를 직접 융합하는 술식을 권하고 있다. 폐정맥이 우심방으로 연결되는 경우 난원와를 절개하고 팻취를 이용하여 폐정맥 환류를 좌심방으로 향하게 하는데 이는 술후 폐정맥 협착이 올 수 있어 최근에는 총폐정맥간과 좌심방의 우측벽을 좌심방내에서 직접 문합하거나 또는 총폐정맥간을 우심방으로부터 분리한후 총폐정맥간내의 개구부를 확대하여 좌심방과 직접 문합하기도 한다. 그러나 저자들은 전자의 방법을 사용하였으나 2년간의 추적기간동안 폐정맥 환류의 이상이 있다는 증거는 없었다. 횡격막하정맥과 연결되는 경우에는 총폐정맥간을 수직 혹은 경사로 절개를 넣고 좌심방의 후측벽을 평상시보다 조금더 수직으로 절개하여 문합하고 수직정맥은 절찰하는 경우도 있고, 하지않는 경우도 있다.

수술의 결과는 술전 이상환류 폐정맥의 폐쇄와 직접적인 연관이 있으며 종류와도 간접적인 관련이 있다. 최근들어 조기진단과 술전, 술후 환자관리의 향상, 체외순환법의 발달과 최저온화 순환정지법의 발달로 수술성적이 많이 향상 되었다. 그러나 1세이하의 영아에서는 1960대 수술 사망율이 약 50%이던 것이 최근들어 20% 이하까지 떨어졌으나^{6,7)} 여전히 높은 사망율을 보여주고 있다. 반면 1세 이후에서는 1971년 Gomes 등⁸⁾의 보고에 의하면 수술사망율이 7% 이하였다. 수술후 장기성적은 대체로 양호하며 Gomes 등⁸⁾에 의하면 49례의 수술 생존례에서 단 1명만이 부정맥으로 사망하였으며, 48례에서 1년에서 14년까지의 관찰중 양호하였다고 한다. 드물지만 위험한 합병증은 주

로 수술후 6주에서 6개월 사이에 나타날 수 있는 폐정맥 폐쇄증으로 이는 개개의 폐정맥의 비후성 병변에 의한 것으로 환자에게 치명적일 수 있다. 따라서 술후 재발성 호흡곤란, 발육부진 등이 보이면 심도자 검사에 의한 폐정맥 조영을 시행하여야 할 것이다.

References

1. Muller WH. *The surgical treatment of transposition of the pulmonary veins.* Ann Surg 1951;134:683-93
2. 유희성, 유영선, 이정호 등. TAPVC. 대흉외지 1978;11:123-8
3. Cooley DA, Ochsner A. *Correction of total anomalous pulmonary venous drainage: Technical consideration.* Surgery 1957;42:1014-21
4. Shumaker HB, King H. *A modified procedure for complete repair of total anomalous pulmonary venous drainage.* Surg Gynecol Obstet 1961;112:763-76
5. Van Praagh R, Harken AH, Delisle G, Gross RE. *Total anomalous pulmonary venous drainage to coronary sinus.* J Thorac Cardiac Surg 1972;64:132-5
6. Hammon JW, Bender HW, Graham TP, et al. *Total anomalous pulmonary venous connection in infancy: Ten years experience including studies of postoperative ventricular function.* J Thorac Cardiovasc surg 1980;80:544-51
7. 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 1980;45:92-7
8. Gomes MMR, Feldt RH, McGoon DC, Danielson GK. *Long-term results following correction of total anomalous pulmonary venous connection.* J Thorac Cardiovasc Surg 1971;61:253-7