

# 혼합형 총폐정맥환류이상 수술치험 1례

편승환\*·서정욱\*·조은희\*·성시찬\*·우종수\*

=Abstract=

## Total Correction of Mixed Type Total Anomalous Pulmonary Venous Return 1 Case

Seuny Hwan Pyun, M.D.\*, Jung Wook Seo, M.D.\*, Eun Hee Cho, M.D.\*,  
Si Chan Sung, M.D.\*, Jong Joo Woo, M.D.\*

Total anomalous pulmonary venous return (TAPVR) is very rare congenital heart disease. 25-year old male was admitted our hospital with dyspnea, headache and syncope as chief complaint. He was confirmed as mixed type TAPVR by echocardiography and cardiac catheterization. In this case, mixed type TAPVR was consisted with supracardiac type connection of left pulmonary vein and cardiac type of right pulmonary vein. Supracardiac type of left pulmonary common channel was anastomosed to the left auricular appendage during total cardiopulmonary bypass with fibrillating heart. Cardiac type of right pulmonary vein was operated during moderate hypothermia and aortic cross clamping. Coronary sinus septum was incised into ASD and closed with Gore-Tex patch so that right pulmonary blood flow directed to the left atrium. The patient's post-operative course was uneventful.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1996; 29: 213-8)

**Key words** : 1. Anomalous Pulmonary venous return, total

### 증 례

25세 남자 환자로서 어릴때부터 사지와 입술 주위로 청색증이 관찰되었고, 운동시에 호흡곤란을 느껴오던 중 91년 군입대 신체검사시 선천성 심장질환이 의심되었었다. 이후 특별한 진단이나 치료는 받지않았고, 94년에는 폐결핵을 앓아 결핵약을 6개월간 복용하였다. 그 외는 별 문제 없이 지내다가 95년 2월 26일 길을 걷다가 갑자기 두통과 현기증이 생기고 우안의 시야가 흐릿해지며 의식의 소실이 있어 타병원 응급실로 이송되었다. 거기서 심방중격결손증이 의심되어 수술위해 본원에 전원되었다. 신체검사상 167.5cm, 53kg 였으며, 피부가 황달기가 있는것 같이 검

어보였다. 입술 주위와 사지말단에 청색증이 관찰되었고 복채 모양 손가락이었다. 혈압은 양팔에서 120/80mmHg 였고 심박동수는 66회였다. 청진상 좌측 흉골연으로 3도 정도의 수축기 잡음이 들렸고, 제 2심음은 고정분리되어 들렸다. 심전도 검사상 우심방 확대, 좌우심실 비대 소견을 보였다. 단순 흉부 X-선상 우상엽에 결핵과 대수포 형성 소견을 보였고, 심비대와 폐부종 등의 폐동맥고혈압 소견은 보이지 않았다(그림 1). 혈액검사상 WBC 7100/mm<sup>3</sup>, Hb 16.6mg, Hct 48.7% 였고 그 외의 검사소견은 모두 정상범위였다. 심장초음파 검사상 우측심장이 매우 커져있었고 좌측 대동맥궁이었으며, 관상동맥동이 크게 확장되어 있었다(그림 2). 그리고 상당히 큰 심방중격결손으로

\* 동아대학교 의과대학 흉부외과

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

논문접수일: 95년 5월 22일 심사통과일: 95년 7월 6일

통신저자: 편승환, (602-103) 부산광역시 서구 동대신동 3가 1, Tel. (051) 247-6600, Fax. (051) 247-8753



그림 1. 술전 단순흉부 X-선 사진

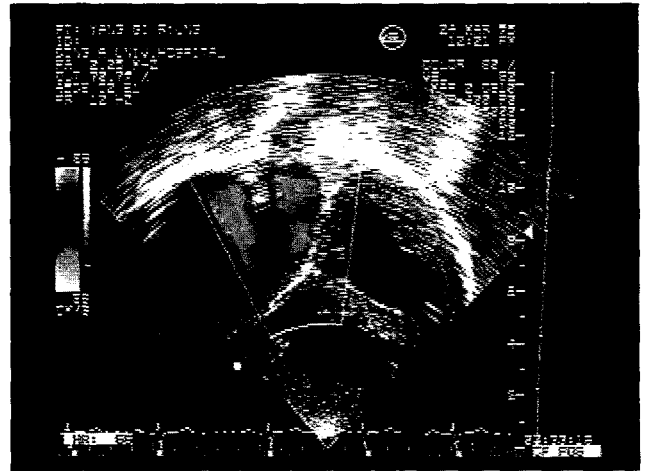


그림 2. 술전 심장 초음파 소견. 우심방 내의 관상정맥동이 커져있는 소견이 보인다.

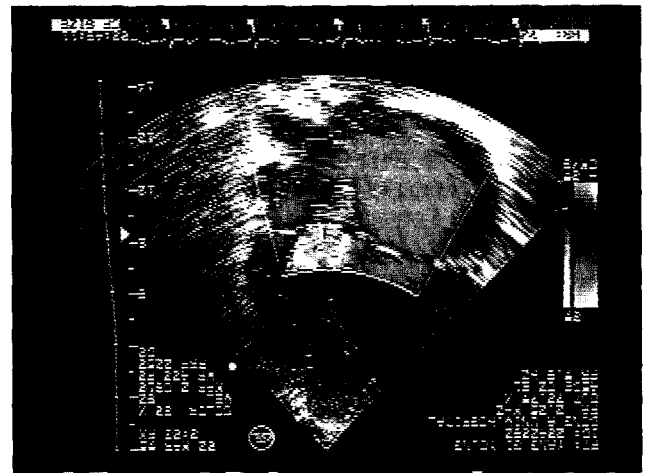


그림 3. 술전 심장 초음파 소견. 큰 심방중격결손을 통해 우심방에서 좌심방으로의 많은 혈류가 관찰된다.

표 1. Cardiac catheterization data

Site	Saturation (%)	Pressure (mmHg)
Rt. Innominate vein	68	
SVC	83.5	
RA	89.2	
RV	89.4	96/0/12
MPA	89.4	32/12 (22)
LPA	89.7	44/10(24)
Pulmusy vein	94.9	

( ): Mean pressure

SVC: Superior vena cava

RA: Right atrium

RV: Right ventricle

MPA: Main pulmonary artery

LPA: Left pulmonary artery

우좌단락이 관찰되어 폐정맥환류이상증이 의심되었다(그림 3). 확진을 위해 시행한 심혈관촬영에서 좌측 무명정맥과 상대정맥 사이에 15.5% 정도의 산소포화도 상승을 보여 상대정맥에서 좌우단락이 있음을 알 수 있었고, 우심실압이 96/0/12mmHg 정도로 매우 높아져 있었다. 이에 비해

폐동맥압은 그렇게 높지않아(32/12(22))폐동맥고혈압 소견은 보이지 않았다(표 1). 이는 우심으로의 많은 혈류와 중등도의 폐동맥관 협착 때문으로 보인다. 조영제를 주입하여 얻은 혈관촬영에서 좌폐정맥은 수직정맥을 통해 좌 무명정맥, 상대정맥을 거쳐서 우심방으로 통하였고(그림 4), 관상정맥동을 통해서 우측 폐정맥을 확인할 수 있었다(심도자시 확인은 되었으나 실제 촬영에는 실패했음). 이로서 심장 상부와 심장내로의 혼합형 총폐환류이상증으로 확진되었다. 환자의 주증상인 두통과 시야혼란의 원인을 알기위해 시행한 뇌 CT 촬영에서 좌측 후두엽에 심장에서 기인한 것으로 생각되는, 주위에 저밀도의 부종을 동반한



그림 4. 술전 심혈관촬영 소견. 대퇴정맥을 통한 접근에서 좌 폐정맥이 수직정맥, 좌무명정맥, 상대정맥을 거쳐서 우심방으로 유출되는 것이 관찰된다.

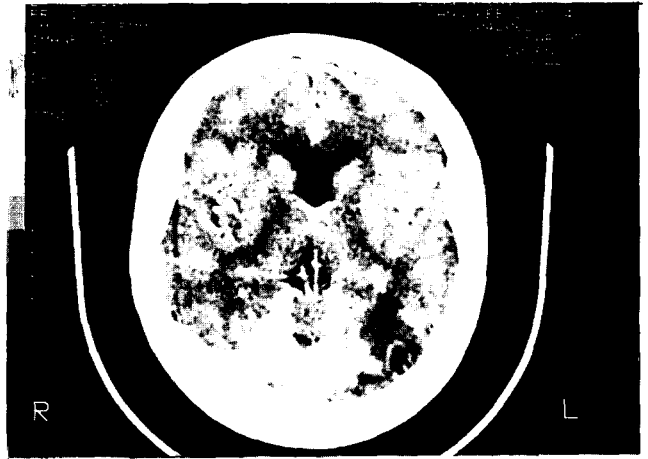


그림 5. 술전 뇌 CT 사진. 좌측 후두엽에 저밀도의 부종을 동반한 뇌농양 소견과 다발성의 석회화 병변이 관찰된다.

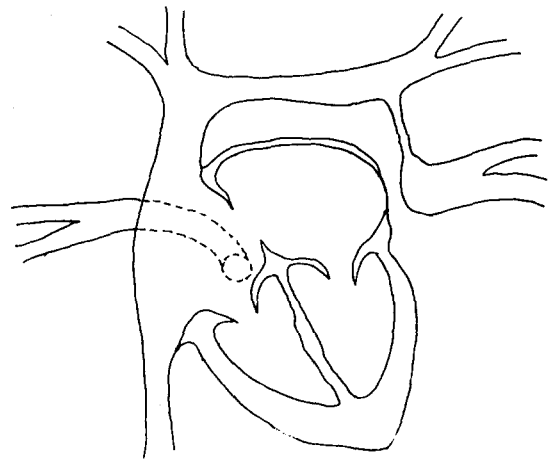


그림 6. 수술 소견. 좌폐정맥은 수직정맥을 통해 좌측 무명동맥, 상대 정맥으로 배액되고 우폐정맥은 관상 정맥동을 통해 우심방으로 배액된다.

뇌농양 소견과 백질, 회백질에 모두 폐결핵이 원인으로 생각되는 다발성의 석회화 병변이 보였다(그림 5). 즉시 혈액 균 배양검사를 하였고 동시에 항생제 치료를 시작하였다. 그리고 10일 후에 뇌 MRI를 촬영하여 이전 CT 촬영에서 관찰되던 병변주위의 부종이 거의 소실되어 있는 것을 확인하였다. 이때 환자가 호소하던 주증상인 두통 등은 거의 소실되었고, 혈액 배양검사는 음성이었다. 수술은 25도의 저체온법과 혈액심정지액을 이용한 심근보호법을 썼다. 수술 소견상 술전 진단대로 좌폐정맥은 수직 정맥을 통해 좌측 무명동맥, 상대정맥으로 배액되었고, 우폐정맥은 관상정맥동으로 연결되어 우심방으로 배액되었다(그

림 6). 폐정맥들의 폐쇄는 관찰되지 않았다. 수술은 정중 흉골절개를 통하여 상행대동맥, 상하대정맥에 봉합사를 걸어 두고, 좌측 흉막을 열어 수직정맥을 찾아 박리하여 봉합사를 걸어두었다. 상행대동맥의 송혈관을 상하대정맥에 각각 탈혈관을 삽관하였다. 체온을 서서히 30도 까지 떨어뜨리면서 심장세동(fibrillating heart)을 시켜 좌측총 폐정맥을 종절개하여 좌심방(LA appendage)에 측면대 측면으로 7~0 propylene을 이용하여 연결하였다. 상행대동맥을 차단후 심정지액을 이용하여 심정지시키면서 체온을 25도까지 떨어뜨렸다. 이어서 우심방을 경사지게 절개하

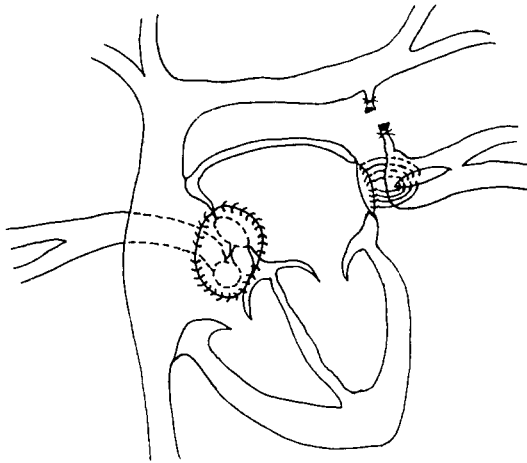


그림 7. 수술 방법. 수직정맥을 묶고 좌폐정맥과 좌심이를 측면-측면으로 연결하였고, 관상정맥동 격막을 심방중격결손 쪽으로 절개하여 Gore-Tex patch로 막아서 관상정맥동이 좌심방으로 배액시켰다.

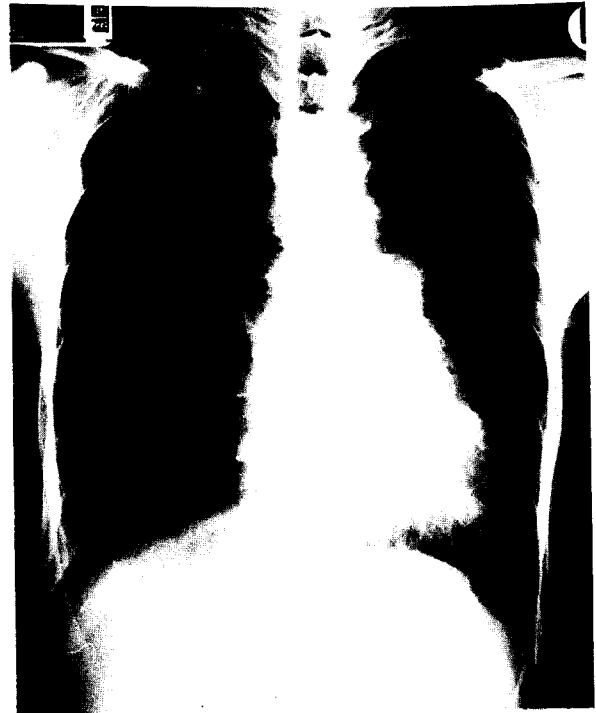


그림 9. 술 후 시행한 단순흉부 X-선 사진

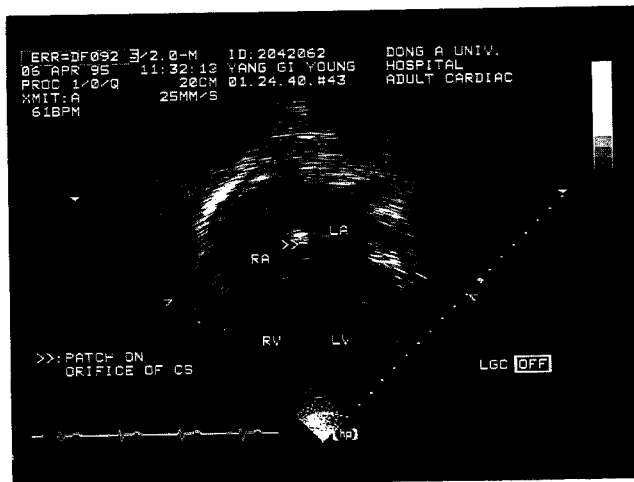


그림 8. 술 후 시행한 심장초음파 소견. 심방중격과 관상정맥동에 patch가 잘 부착되어 있었고 우심방, 우심실, 관상정맥동의 크기가 감소해 있다.

여 관상정맥동의 격막(coronary septum)을 갈라 심방중격결손 쪽으로 통하게 한후 Gore-Tex patch를 이용하여 같이 막아서 관상정맥동이 좌심방으로 배액되게 하였다. 이후 좌측총폐정맥간을 심낭내에서 묶고, 우심방을 닫았다(그림 7). 심장내의 공기를 다 빼내고, 체온을 올리면서 대동맥 차단을 풀고, 탈삼관후 흉벽을 닫았다. 본 증례의 대동맥차단시간은 45분이었고, 체외순환시간은 154분이었

다. 환자는 술 후 10시간 만에 인공호흡기를 제거하였다. 술 후 시행한 심초음파에서 심방중격과 관상정맥동에 patch가 잘 부착되어 있었고, 우심방, 우심실, 관상정맥동의 크기가 감소되어 있었다(그림 8). 환자가 입원당시 호소하던 증상은 소실되었고, 손발의 청색증도 없어졌다. 이후 환자는 별다른 문제 없이 술후 11일째 퇴원하였다(그림 9).

## 고 찰

총폐정맥환류이상은 전체 선천성 심장병의 1~2%를 차지하는 드문 심장기형이다. 그리고 수술을 하지않을 경우, 생후 3개월 이내에 50%의 환자가 사망하고, 1년 이내에 또 30%가 사망하는 가장 치명적인 선천성 심장병 중의 하나이다. 수술을 하지않고 1년이상 생존하는 20%의 환자들은 대개 심방중격결손을 동반하고있다. 진단이 내려지면 가능한한 즉시 수술을 해주어야 하며 심한 경우는 생후 수일내에 수술을 요하는 경우도 있다. Darling<sup>1)</sup> 등이 제안한 분류법에 따르면 네가지 형으로 나뉘는데 이는 심장상부환류형(50%), 심장부환류형(25%), 심장하부환류형(15~20%), 혼합형(3~5%)이다. 심장상부환류형에서 가장 흔

한 양상은 좌우폐정맥들이 합쳐진 공통폐정맥동에서 좌수직정맥을 통해 좌우명정맥으로 연결되는 것이다. 심장부환류형에서는 이상폐정맥들이 직접 우심방으로 들어가거나 관상정맥동으로 직접 유입되거나 한다. 심장부환류형은 폐정맥들이 공통폐정맥동을 이룬 후 횡격막을 뚫고 주행하여 간문맥 혹은 하대정맥으로 연결된다. 특히, 이형은 주행거리가 길고, 간문맥과 간정맥으로 연결되는 혈관들이 섬유화하여 폐쇄되기 때문에 조기에 사망하는 경우가 많다. 국내에서는 1978년 첫 수술 보고 이후 67례의 수술례가 보고되었다. 이 중 가장 드물다고 하는 혼합형은 국내에서는 13% (9례) 정도로 빈도는 많았다. 이들은 전례에서 심장상부환류형과 심장부환류형의 혼합이었는데 좌폐정맥은 모두 수직정맥을 통하여 상대정맥으로 배액되었고, 우폐정맥은 우심방의 관상정맥동으로 배액되었다. 한례에서만 예외로 우상폐정맥은 상대정맥으로, 우하폐정맥은 우심방의 상대정맥 연결부로 통했다. 심장부환류형과 혼합형은 성공적인 수술교정이 상당히 어렵다. 특히 혼합형이 더 높은 수술 사망률을 보이는데 어떤 통계에서는 100%의 사망률을 보인다. 우리나라의 보고에 따르면 총 9례의 혼합형 가운데서 1례 만이 사망하여 상당히 좋은 수술 성적을 보였다. 수술은 모두 저체온 순환정지법으로 심근정지액을 사용하여 좌폐정맥은 좌심실에, 우폐정맥은 관상정맥동과 심방중격결손에 patch를 대서 좌심방으로 배액되게 하는 방법을 썼었다. 본 증례에서 저자들은 좌측 총폐정맥을 좌심실과 연결할 때는 심정지를 시키지 않고 심장세동법을 썼는데, 이 술식의 장점은 중 정도의 저체온법과 같이 적용하여 체외순환시 오는 심내막하부의 허혈을 줄여주고, 대동맥 차단하의 심정지 시간을 줄여 심근 손상 정도를 최소화시킬 수 있다. Gathan과 Nadas<sup>2)</sup> 등에 따르면 이런 환자의 62.5%가 폐동맥고혈압이 있었으며 이것이 사망률에 큰 영향을 미친다. 환자들은 생존하기 위해서 다양한 크기의 심방중격결손을 가지며, 우좌단락이 있기 때문에 항상 청색증이 있다. 청색증의 심한 정도는 폐혈류량과 심방중격결손의 크기에 달려있다. 체정맥과 폐정맥의 혼합이 우심방에서 완전히 일어나므로 심도자 검사상 특이하게 우심방, 우심실, 폐동맥, 좌심방, 좌심실 혈액들의 산소포화도가 모두 똑같다. 본 증례에서도 같은 소견을 얻을 수 있었다. 그러므로 의심이 되면 즉시 심도자술을 시행하여 확진을 하는 것이 중요하다. 임상적으로는 심한 빈맥, 청색증, 울혈성 심부전, 심비대 소견이 점점 뚜렷해진다. 단순 흉부 X-선상 확대된 좌수직정맥이 있는 경우는 눈사람 형태의 이중상 (snowman appearance)이 나타나며, 폐정맥협착이 심하면 폐울혈소견 (pulmonary plethora)이

나타난다. 본 증례에서는 25세가 될 때까지 특징적인 증상이 있지 않았으며, X-선상에서도 심한 심비대 혹은 울혈성 심부전의 소견은 보이지 않았다. 일단 진단이 내려지면 즉시 수술을 해야한다. Cooley 등<sup>3)</sup>에 의해 제안된 수술의 목표는 체외순환법 하에 공통폐정맥동과 좌심방 사이를 크게 문합하고, 심방중격결손을 막고, 비정상혈관들을 결찰하는 것이다. 공통폐정맥동과 좌심방간의 연결이 적절한지의 여부는 이들 양측에서 압력을 측정하였을 때 압력차가 없어야 한다. 단계적 수술방법, 즉 공통폐정맥과 좌심방의 문합수술만을 시행하고 심방중격결손의 교정은 나중에 하는 방법은 수술을 이중으로 받는다는 것과 사망률을 효과적으로 줄일 수 없다는 이유 때문에 좋지않다<sup>3)</sup>. 심방중격결손의 크기가 환자의 사망률에 크게 영향을 미친다고 한다<sup>4)</sup>. 그리고 동맥의 탈포화도와 폐정맥의 폐쇄 정도, 수술의 시기, 환류의 형태 또한 예후에 영향을 준다<sup>5)</sup>. 우심실과 좌심실의 크기 비가 술후 예후에 영향을 줄 수 있다고 한다. 즉 우심실의 심박출량과 심박출력이 좌심실보다 크고, 폐혈관계에 과부하가 초래되어 폐부종을 초래하게 된다<sup>3)</sup>. 폐정맥의 폐쇄에 따른 사망률은 공통폐정맥동과 비정상혈관들의 길이와도 관계가 있다. 그러나 가장 중요한 수술과 사망의 요인은 폐동맥고혈압의 여부이다<sup>5)</sup>. 본 환자에 있어서는 총폐정맥환류이상증 중 특히 예후가 좋지 않아 조기에 심부전에 빠져서 사망하게되는 이 질환으로 25년을 생존해왔다. 그 이유로는 상당히 큰 심방중격결손으로 인해 좌심도 어느 정도 발육을 할 수 있어서 우심과 폐혈관계의 부하를 일정 정도 해소해 주어 폐부종, 우심부전의 치명적인 합병증이 생기지 않은 것으로 생각된다. 본 동아대학교 의과대학 흉부외과학 교실에서는 선천성 심장질환 중 매우 드문 혼합형 (심장상부형+심장부형) 총폐정맥환류이상증을 가지고 25세까지 생존해온 증례를 경험하였기에 성공적인 수술 교정후 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## 참 고 문 헌

1. Darling RC, Rothney WB, Craig JM. Total pulmonary venous drainage into the right side of the heart. Lab Invest 1957;6:44-9
2. Gathan GE, Nadas AS. Total anomalous pulmonary venous connection. Clinical and physiologic observation of 75 pediatric patients. Circulation 1970;42: 143-52
3. Cooley DA, Hallman GL., Leahman RD. Total anomalous pulmonary venous drainage. Correction with the use of cardiopulmonary bypass in 62 cases. J Thorac Cardiovasc Surg 1966;51: 88-96
4. Scott LP. III, Welch CC. Factors influencing survival in total

*anomalous pulmonary venous drainage in infants. Am J Cardiol*  
1965;16:288-93  
5. Gomes MM, Feldt RH, McGoon DC, Danielson GK. *Total*

*anomalous pulmonary venous connection: surgical considerations  
and results of operation. J Thorac Cardiovac Surg* 1970;60:  
116-22