전 폐정맥 환류 이상의 수술 후 폐정맥 협착에 대한 분석

정성호* · 서동만* · 박정준* · 윤태진* · 장원경** · 김영휘** · 고재곤** · 박인숙**

Postoperative Pulmonary Vein Stenosis (PVS) in Patients with TAPVR

Sung Ho Jung, M.D.*, Dong Man Seo, M.D.*, Jeong Jun Park, M.D.*, Tae Jin Yun, M.D.*
Won Kyoung Jhang, M.D.**, Young Hwue Kim, M.D.**, Jae Kon Ko, M.D.**, In Sook Park, M.D.**

Background: Despite recent advances in surgical technique and perioperative care of total anomalous pulmonary venous return (TAPVR), post-repair pulmonary vein stenosis (PVS) remains as a serious complication. We thought that the most important factors of TAPVR repair to prevent PVS were good exposure, proper alignment, and sufficient stoma size. We analyzed our experience retrospectively. ***Material and Method:*** Between Jan. 1995 and Feb. 2005, we studied 74 patients diagnosed with TAPVR suitable for biventricular repair. Supra-cardiac type (n=41, 55.4%) was the most common. Mean CPB time, ACC time, and TCA (40.5%, 30/74) time were 92.1±25.9 min, 39.1±10.6 min, and 30.2±10.7 min, respectively. Mean follow-up duration was 41.4±29.1 months and follow-up was possible in all patients. ***Result:*** The median age and body weight at operation were 28.5 days (0~478 days) and 3.4 kg (1.4~9 kg). Early mortality was 4.1% (3/74). Causes of death were pulmonary hypertensive crisis, sepsis, and sudden death. There was PR-PVS in 2 patients (early: 1, late: 1). Both patients were cardiac type TAPVR drained to coronary sinus. Re-operations were done but only one patient survived. Cumulative survival rate in 5 year and percent freedom from PVS were 94.5±2.7% and 97.2±2.0%, respectively. ***Conclusion:*** There was no PVS in patients who underwent extra-cardiac anatomosis between LA and CPVC. Therefore it could be said that our principle might be effective in preventing PR-PVS in patients suitable two-ventricle.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2006;39:347-353)

Key words: 1. Pulmonary vein, total anomalous return
2. Pulmonary vein stenosis

서 론

전 폐정맥 환류 이상은 선천성 심장병의 1.5~3%를 차지하는 드문 질환이지만, 20% 정도만이 1년 이상 생존하는 위험한 질환이다[1,2]. 이 질환의 치료성적은 질환에 대한 이해와 수술 전후의 환자관리, 수술에 대한 경험이 축적되면서 과거에 비해 많이 향상되었으나[3,4], 수술 후에 발생하는 폐정맥 협착은 아직까지 심각한 합병증으로 남아있다[5-7]. Van de Wal 등[8]의 조사에 의하면 수술 후 폐정맥 협착은 0~18%까지 보고자에 따라 다양하게 보고되고 있고, 최근 Hancock Friesen 등[6]은 양심실 교정이 가능한 환자 84명 중에서 10%의 빈도를 보고하였다. 국내에서는 11.5~14.6%의 빈도를 보고한 바가 있다[9-11]. 이러한 폐정맥 협착의 발생기전에 대해서는 아직까지 잘 알

*울산대학교 의과대학 서울아산병원 소아심장외과분과
Division of Pediatric Cardiac Surgery, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine
**울산대학교 의과대학 서울아산병원 소아심장분과
Division of Pediatric Cardiology, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine
논문접수일 : 2006년 2월 13일, 심사통과일 : 2006년 3월 9일
책임저자 : 서동만 (138-736) 서울특별시 송파구 풍납동 388-1, 서울아산병원 소아심장외과분과
(Tel) 02-3010-3583, (Fax) 02-3010-6811, E-mail: dmseo@amc.seoul.kr
본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

려져 있지 않고 예방하기 위한 방법 또한 정립되어 있지 않다. 폐정맥 협착의 치료방법으로 풍선확장술[12]과 스텐트, 수술적 재건술(revision), 페이식[13], sutureless technique[14-16] 등이 시행되고 있다. 최근에는 sutureless technique이 만족할 만한 조기 결과를 보이고 있으나 장기 성적에 대한보고는 없는 상태이며 이러한 재수술의 위험성과 재발률을 고려할 때 폐정맥 협착을 예방하기 위한 노력이 더 중요할 것으로 생각된다. 폐정맥 협착은 내인성(intrinsic)과 문합부위(anastomotic)로 나눌 수 있다. 저자들은 수술 후 발생하는 폐정맥 협착 특히 문합부위 폐정맥 협착의 빈도를 낮추기 위해서 좋은 시야 확보, 적절한 배치, 충분한 개구부의 크기 등이 중요한 요인이라고 생각하고 이러한 원칙하에서 시행된 전 폐정맥 환류 이상 환자의 수술에 대한 경험을 후향적으로 분석하였다.

대상 및 방법

1) 환자군

1995년 1월부터 2005년 2월까지 전 폐정맥 환류 이상으로 진단 받은 103명의 환자 중에서 양심실 교정이 가능한 환자 74명을 대상으로 하였다. 수술 전 자료는 Table 1과 같다. 형태는 상 심장형(supra-cardiac type)이 41명(55.4%)으로 가장 많았으며 심장형(cardiac type)이 15명(20.3%), 하 심장형(infra-cardiac type)이 14명(18.9%), 혼합형(mixed type)이 4명(5.4%)이었다(Table 1). 수술 전 폐정맥 환류에 협착을 보인 환자는 33명(44.6%)이었다. 심방중격결손이나 동맥관 개존을 제외한 다른 동반 기형을 가진 환자는 4명(5.4%)이었고, 양대혈관 우심실 기시, 활로 4징, 심실중격결손을 동반한 대동맥 축착, 심실중격결손이 각각 1명씩 있었다. 모든 환자에서 전 폐정맥 환류 이상을 교정하면서 동시에 완전 교정술을 시행하였다.

2) 진단 검사

모든 환자는 수술 전 심초음파 검사를 시행하였으며, 폐정맥이 잘 보이지 않는 경우나 다른 복잡기형을 동반한 경우에는 혈관조영술이나 컴퓨터 단층 촬영(computed tomography, CT) 혹은 자기 공명 영상(magnetic resonance image, MRI)을 시행하였다. 본원의 경우 2003년부터 3차원 영상 CT가 보편화되면서 대부분의 환자에서 CT를 이용하고 있다. 모든 환자에서 수술 후 1주일을 전후하여 심초음파 검사를 시행하였고, 폐정맥 협착은 심초음파 검사상 혈류속도가 2 m/sec 이상이거나 연속적인 혈류 패턴(continuous flow pattern)이 있는 경우로 정의하였고, 이러한 환자에서는 혈관조영술을 시행하여 확인하였다.

Table 1. Preoperative data (n=74)

Variables	Number
Male	47 (63.5%)
Age (day)*	28.5 (1~478)
Body weight (kg)*	3.4 (1.4~7.2)
Isomerism (Rt : Lt)	1 (1.4%) (0 : 1)
Type	
Supracardiac	41 (55.4%)
Cardiac	15 (20.3%)
Infracardiac	14 (18.9%)
Mixed	4 (5.4%)
Obstruction	33 (44.6%)

*Median value.

3) 수술 방법

모든 환자는 정중흉골절개를 통해 접근하였다. 심장형 환자를 제외한 환자들은 좌심방 후벽과 공통 폐정맥 사이를 심장 외부에서 문합(extra-cardiac anastomosis)하였다. 상 심장형에서는 상행대정맥과 대동맥 사이를 통한 superior approach로 수술하였으며 시야확보를 위해 필요한 경우 상행 대동맥, 상행 대정맥, 주폐동맥을 가로절단(transection)하였고, 문합은 7-0 polypropylene으로 연속 봉합을 시행하였다(Fig. 1A). 하 심장형은 우심방을 좌측으로 당겨서 수술시야를 확보하였고 필요한 경우 하행대정맥을 가로절단하였다(Fig. 1B). 또한 모든 환자에서 좌심방을 절개한 것이 아니라 일부 조직을 절제함으로써 개구부의 크기를 충분히 만들어 주었고, 공통 폐정맥의 개구부 크기가 충분하지 않다고 판단되는 일부의 환자에서는 단속봉합(interrupted suture)으로 주변의 심낭에 고정하여 부목(splint)으로 사용하여 문합 부위가 좁아지는 것을 미연에 방지하였다. 심장형 환자들에서 unroofing을 이용하여 공통 폐정맥이 좌심방으로 환류되도록 하였고 심방중격을 새롭게 만들었다. 심방중격을 만드는데 사용된 재료는 초기에 처리하지 않은 자가 심낭을 이용하였으나 장기적으로 심낭이 수축되면서 폐정맥의 구조에 변화를 초래할 것으로 생각되어 심장형 환자 15명 중 12명에서 고어텍스 첩포(Gore-Tex patch)를 이용하였다. 평균 심폐기 가동시간은 92.1±25.9분, 대동맥 차단 시간은 39.1±10.6분이었다. 순환정지를 시행한 환자는 30명(40.5%)이었고 평균 시간

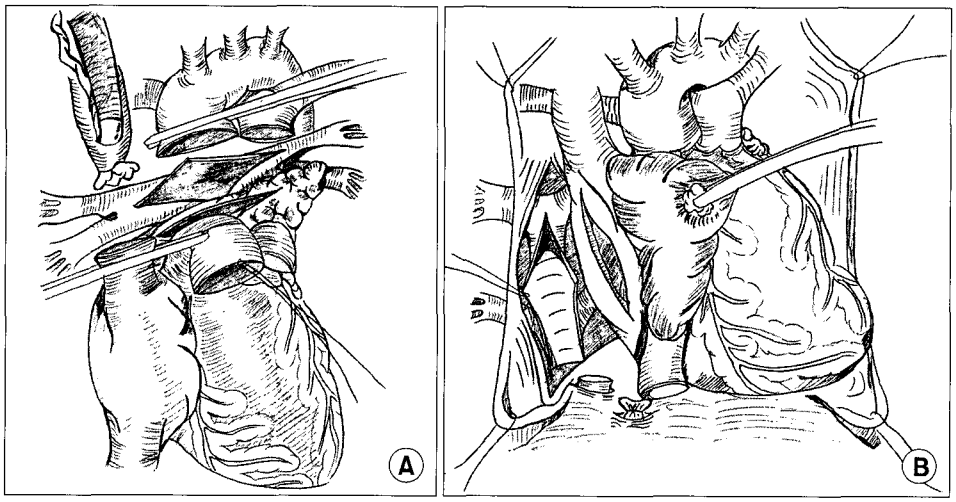

Fig. 1. Operative techniques in patients with supra-cardiac type (A) and infra-cardiac type (B).

은 30.2±10.7분이었다.

4) 수술 후 추적관찰

외래 차트를 이용하여 환자의 상태를 파악하였고, 외래에 오지 않는 환자들은 전화를 통한 면담을 이용하였다. 평균 추적관찰기간은 41.4±29.1개월이었고, 모든 환자의 추적관찰이 가능하였다.

5) 통계처리

자료는 평균±표준편차의 형식으로 표시하였으며, 연속변수는 모수적 방법으로 student t-test, paired t-test와 비모수적 방법으로 Mann-Whitney U test, Wilcoxon signed rank test를 동시에 시행하여 비교하였다. 범주형 변수의 경우는 Pearson's chi-square test나 Fisher's exact test를 이용하였다. 생존율은 Kaplan-Meier법을 이용하여 계산하였다. p값이 0.05 이하인 경우를 통계학적으로 의미 있는 것으로 판단하였다

결 과

조기 사망률은 4.1% (3/74)이었고 원인은 폐동맥 고혈압, 패혈증, 원인을 알 수 없었던 급사가 각각 1명씩 있었다. 만기 사망은 1명이었고, 수술 후 발생한 폐정맥 협착이 원인이었다. 수술 후 폐정맥 협착은 2명(2.7%)의 환자에서 발생하였고, 조기가 1명, 만기가 1명이었다. 이 환자들은 모두 공통 폐정맥이 관상 정맥동(coronary sinus)으로 연결되는 심장형이었다. 한 명은 활로 4징, 심장형 전 폐정맥 환류 이상, 좌측 상대정맥이 있었던 환자로 완전 교정술을 시행하였고 전 폐정맥 환류 이상은 관상 정맥동을 unroofing하였다. 수술 후 2일째에 폐정맥의 협착이 발견되어 수술 후 4일째 재수술을 시행하였다. 수술 소견상 관상 정맥동으로 환류되는 좌측 상대정맥를 가로절단하였던 부위를 봉합하면서 공통 폐정맥이 관상 정맥동으로 연결되는 부위가 좁아져 있었다. 재수술은 좌심방과 공통 폐정맥 사이를 심장외부에서 문합을 시행하였다. 현재까지 외래 추적관찰 중이며 잘 지내고 있다. 다른 한명은 수술 전 폐정맥 협착을 보이던 환자로 공통 폐정맥이 관상 정맥동으로 연결되는 부위에 협착을 보였다. 관상 정맥동을 unroofing하고 공통 폐정맥과 관상정맥동의 연결부분을 절개하여 넓혀 주었다. 수술 직후에 시행한 초음파 검사상 폐정맥 협착의 소견이 없었으나 수술 후 2개월째 시행한 초음파 검사상 문합 부위의 심한 협착이 의심되었고, 혈관조영술을 시행한 결과 우상엽 폐정맥을 제외하고 나머지 폐정맥이 크기가 작으면서 공통 폐정맥의 개구부에 협착이 확인되어 재수술을 시행하였다. 재수술은 심장형 이외의 환자에서처럼 공통 폐정맥과 좌심방의 후벽을 심장 외부에서 문합(extra-cardiac anastomosis)하였다. 그러나 이후에도 좌우 폐정맥에 협착이 진행하였고 심한 폐동맥 고혈압의 소견을 보였으며 재수술 후 4개월째 폐부종과 폐출혈로 사망하였다. 나머지 72명의 환자에서는 폐정맥 협착은 없었다. 이 결과 5년간 폐정맥 협착을 피할 수 있는 확률은 97.2±2.0%였다(Fig. 2). 수술의 합병증은 폐동맥 고혈압으로 NO 가스의 사용이 필요한 환자가 8명(10.8%)으로 가장 많았으며, 유미흉, 부정맥, 횡격막 신경마비, 저심박출증, 수술 후 출혈 등이 있었다(Table 2). 저심박출증 환자에는 흉골을 열고 나왔던 환자가 1명 포함

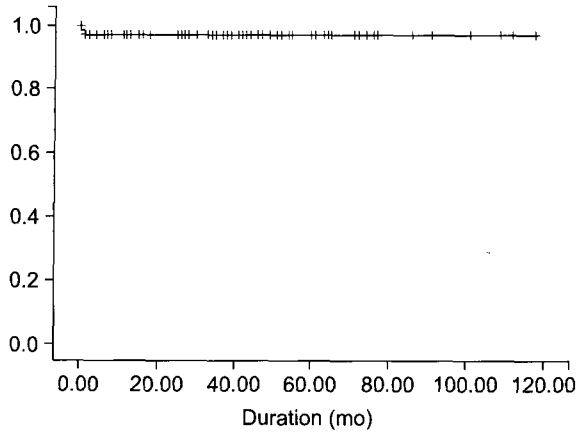

Fig. 2. This figure shows freedom from pulmonary vein stenosis.

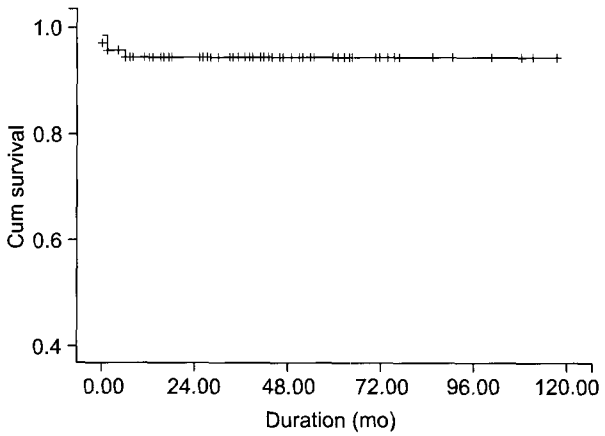

Fig 3. Kaplan-Meier survival in total anomalous pulmonary venous return for patients with two ventricle.

Table 2. Post-operative complications

Variables	Number (%)
NO gas use	8 (10.8)
Chylothorax	4 (5.4)
Arrhythmia	4 (5.4)
Phrenic n. palsy	3 (4.1)
LCO	2 (2.7)
Post-operative bleeding	1 (1.4)

NO=Nitric oxide; LCO=Low cardiac output.

되어 있다. 부정맥을 보인 환자들은 2명에서 심방 조동과 2 : 1 방실차단을 보였으며 경식도 심방조율을 통해서 정상 리듬으로 돌아왔으며, 한 명은 2 : 1 방실차단과 심실기외수축를 보여 일시 조율을 시행하였으며 중환자실에서 수술 후 2일째 정상 리듬으로 전환되었다. 나머지 한명의 환자는 조기 사망한 환자로 방실 해리의 소견을 보였고 수술 후 4일째 사망할 때까지 조율을 시행하였다. 조기 사망 3명과 만기 사망 1명을 제외한 70명의 환자에서 장기 생존을 보여 5년 생존율은 94.5±2.7%였다(Fig. 3).

고 찰

전 폐정맥 환류 이상을 가진 환자의 수술 성적은 과거에 비해 많이 발전하였으나 아직도 수술 후 폐동맥 고혈압 발작[2], 폐정맥 협착의 발현이나 진행과 같은 합병증의 위험성이 남아 있다. 폐동맥 고혈압 발작은 수술 후 폐동맥 압력의 관찰, 과호흡, 진정 등의 처지와 폐동맥 압력을 감소시키는 약물(prostacycline, dobutamine, milrinone) 및 최근에 사용되고 있는 NO 가스 등을 통한 예방과 적극적인 치료를 통하여 많이 감소하고 있다[4,6]. 한편 수술 후 폐정맥 협착은 문합 부위의 협착과 폐정맥 자체의 협착으로 나누어 볼 수 있는데 폐정맥 자체의 협착도 수술 후에 발생하는 경우에는 문합 부위의 주변에 발생하는 경우와 구별이 어렵고, 문합에 따른 기술적인 문제와 연관되어 있을 가능성이 높다. 이의 빈도는 보고자에 따라 다양하지만 5~15%의 빈도를 보이고 있다[13]. 이러한 폐정맥 협착의 치료는 풍선 확장술[12], 스텐트(stent), 수술적 재건술과 페이식[13], sutureless technique[14-16] 등의 방법이 있다. 스텐트의 경우 여러 가지 약물이나 방사선을 이용한 방법을 사용하였으나 성공적이지 못하고[13], sutureless technique은 아직 장기성적이 나와 있지 않다.

한편, 수술의 방법에 있어서 Wilson 등[17]은 우심방을 통해 수술하는 방법(type 2)이 심첨부를 들어서 좌심방과 공통 폐정맥를 심장 외부에서 문합하는 방법(type 1)에 비해서 시야 확보면에서 우수하고, 관상동맥의 혈류공급과 정맥의 환류를 덜 방해한다고 하였다. 수술의 사망률은 type 1이 25%, type 2가 4%였고, 폐정맥 협착의 발생은 type 1이 36%, type 2는 9%로 낮았다고 보고하면서, type 1의 수술방법이 폐정맥 협착의 유일한 위험인자라고 하였다. 그러나, Hancock Friesen 등[6]은 양심실 교정이 가능한 환자군에서 type 1은 2.9%, type 2는 10%의 조기사망을 보고하였다. 이러한 보고들은 전체적으로 사망률이나 폐정맥 협착의 빈도가 높고 같은 방법이 상반된 결과를 보이고 있다. 저자들은 상 심장형에서 type 1의 방법이 심장의 적절한 배치를 유지하기 힘들고, 시야도 나쁘기 때문에 좋은 방법이 아니며, type 2는 심방에 많은 절개를 해야

하기 때문에 부정맥의 위험성이 있다고 판단되어 상 심장형의 환자에서는 Tucker 등[18]이 제안한 superior approach를 통해서 접근하였다. 본원에서는 문합 부위의 협착을 감소시키기 위해서 좋은 시야 확보, 적절한 배열, 충분한 개구부의 크기가 중요하다는 생각을 가지고 충분한 시야 확보를 위해서 필요한 경우 Serraf 등[19]이 보고한 방법인 상행대동맥 절단을 시행하였다. 폐동맥과 상행대정맥 또한 시야확보를 위해 필요한 경우 가로절단하였다. 하 심장형에서는 우측으로 접근하였고, 심방을 좌측으로 저치고 좌심방과 공통 폐정맥 사이의 공간을 확보하였다. Yun 등[16]의 보고에서처럼 저자들도 필요한 경우 시야 확보를 위해 하행대정맥을 절단하였는데 하 심장형인 환자 14명중에서 8명(57.1%)에서 하행 대정맥을 절단하였다. 또한 좌심방에 절개가 아니라 좌심방 조직을 일부 절제하여 충분한 개구부의 크기를 확보하였으며, 공통 폐정맥의 개구부가 적은 경우 주변의 심낭에 단속 봉합을 시행하여 부목(splint)으로 사용하여 협착의 발생을 예방하고자 하였다. 이상과 같이 본원에서 생각하고 있는 원칙을 지키고 심장외부에서 문합을 시행한 상 심장형과 하 심장형의 환자에서는 수술 후 폐정맥 협착이 발생되지 않았다.

전폐정맥 환류이상의 조기사망은 많은 환자를 대상으로 한 외국 문헌[4,6]에서 7~9.5%, 국내 보고[9-11]에서는 6.5~23%를 보고하였는데 저자들의 결과는 4.7% (3/74)로 이와 비교하면 양호하다고 할 수 있을 것이다. 수술 후 폐정맥 협착은 2명에서 발생하여 2.7%의 빈도를 보였다. 이 또한 외국문헌[4,6,12]의 7.6~9%, 국내보고[9-11]의 11.5~14.6%와 비교하면 본원의 경우 수술 후 폐정맥 협착의 발생 빈도가 현저히 적었다. 특히 저자들의 경우 상 심장형과 하 심장형에서는 없었고, 2예 모두 관상 정맥동으로 환류되는 심장형 환자에서 발생하였다.

심장형 환자의 수술은 우심방으로 환류되는 1명의 환자를 제외하고 14명의 환자에서 관상 정맥동을 unroofing시키고 첩포 봉합을 시행하였는데 여기에 사용되는 것으로 여러 가지 재료가 있지만 현재 본원에서는 고어텍스 첩포(Gore-Tex patch)를 이용하고 있다. 초기에는 신선한 자가 심낭도 이용하였는데 이것으로 수술 받은 환자 3명 중에서 2명에서 폐정맥 협착이 발생하였고 이러한 환자들의 폐정맥 협착이 처리하지 않은 자기 심낭의 수축이나 신생혈관 내막증식(neointimal growth)에 의한 것이라고 증명되지는 않았지만 자가 심낭이 수축이 된다면 폐정맥의 구조를 변화시켜서 협착을 유발할 가능성이 있고, 또한 심장형에서 신생혈관 내막증식에 의한 폐정맥 협착은 알려져 있는 사실이기 때문에[5] 내막 증식이 적은 고어텍스 첩포를 이용하게 되었고 이것을 이용하여 수술 받은 환자에서는 폐정맥 협착의 발생이 없었다.

Van de Wal 등[8]도 심장형에서 폐정맥 협착의 빈도(13%)가 가장 높았다고 보고하였고, Jonas 등[20]은 관상정맥동으로 환류되는 심장형 환자에서 만기에 폐정맥 협착이 발생되는 빈도가 22% (6/22)로 예상 밖으로 높다고 보고하였으며 특히 공통 폐정맥이 관상정맥동으로 들어오는 지점에서 협착이 많이 발생한다고 하였다. 수술 전에 폐동맥 혈압이 전신 혈압과 유사한 경우에는 수술 전에 초음파에서 공통 폐정맥과 관상정맥동 연결부위를 주의 깊게 관찰하고, 수술장에서도 이 부위에 협착이 있는지 확인하고 만약 협착이 의심된다면 단순히 unroofing만을 시행할 것이 아니라 공통 폐정맥과 좌심방을 연결하는 것을 고려해야 한다고 하였다. 저자들의 경우 만기 사망한 환자에서 수술 전 초음파 검사에서 공통 폐정맥에서 관상정맥동으로 들어오는 부분이 좁다고 하였고, 이 환자에서 충분히 unroofing을 시행하고 공통 폐정맥과 관상정맥동의 연결 부위를 넓혀 주었지만 폐정맥 협착이 진행하였고, 재수술은 좌심방과 공통 폐정맥을 심장의 외부에서 연결하였지만 폐정맥의 협착은 진행하였다. 따라서 이러한 환자에서 초기 수술에서 좌심방을 공통 폐정맥과 연결하는 방법을 고려해 보는 것이 좋을 것으로 생각한다.

결 론

저자들은 본원에서 시행된 양심실 교정이 가능한 전 폐정맥 환류 이상 환자들의 수술적 치료에 대한 분석을 통하여 심장의 외부에서 좌심방과 공통 폐정맥 사이의 문합을 시행 받은 환자에서는 수술 후 폐정맥 협착이 발생하지 않았다는 것을 알 수 있었다. 이러한 사실은 전 폐정맥 환류 이상 환자들의 수술 시 좋은 시야확보, 적절한 배열, 충분한 개구부의 크기 등의 원칙하에 시행된 본원의 수술적 변형이 문합 부위 폐정맥 협착의 빈도를 감소시킬 수 있다는 것을 보여주고 있다.

참 고 문 헌

1. Keith JD, Rowe RD, Vlad P, O'Hanley JH. *Complete anomalous pulmonary venous drainage*. Am J Med 1954;16:23.
2. Kouchoukos NT, Blackstone EH, Doty DB, Hanley FL, Karp RB. *Cardiac surgery*. 3rd ed. New York: Churchill Livingstone. 2003;753-79.

3. Sano S, Brawn WJ, Mee RBB. *Total anomalous pulmonary venous drainage.* J Thorac Cardivasc Surg 1989;97:886-92.
4. Bando K, Turrentine MW, Ensing GJ, et al. *Surgical management of total anomalous pulmonary venous connection. Thirty-year trends.* Circulation 1996;94(9 Suppl):II12-6.
5. Ricci M, Elliott M, Cohen GA, et al. *Management of pulmonary venous obstruction after correction of TAPVC: risk factors for adverse outcome.* Eur J Cardiothorac Surg 2003; 24:28-36; discussion 36.
6. Hancock Friesen CL, Zurakowski D, Thiagarajan RR, et al. *Total anomalous pulmonary venous connection: an analysis of current management strategies in a single institution.* Ann Thorac Surg 2005;79:596-606.
7. Caldarone CA, Najm HK, Kadletz M, et al. *Relentless pulmonary vein stenosis after repair of total anomalous ulmonary venous drainage.* Ann Thorac Surg 1998;66:1514-20.
8. Van de Wal HJCM, Hamilton DI, Godman MJ, Harinck E, Lacquet LK, van Oort A. *Pulmonary venous obstruction following correction for total anomalous pulmonary venous drainage: a challenge.* Eur J Cardiothoracic Surg 1992;6: 545-9.
9. Song JY, Yoon YS. *Long-term clinical study of total anomalous pulmonary venous return.* J Korean Pediatr Soc 2000; 43:229-35.
10. Hong YS, Park YH, Lim SH, Cho BK, Rho HK. *Repair of total anomalous pulmonary venous return in infant.* Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1999;32:1004-8.
11. Sung SC, Bang JH, Jun HJ, et al. *Surgical correction of total anomalous pulmonary venous connection in early infancy.* Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1999;32:510-7.
12. Hyde JA, Stumper O, Barth MJ, et al. *Total anomalous pulmonary venous connection: outcome of surgical correction and management of recurrent venous obstruction.* Eur J Cardiothorac Surg 1999;15:735-40.
13. Sellke FW, del Nido PJ, Swanson SJ. *Sabiston & Spencer surgery of the chest.* 7th ed. Philadelphia: Elsevier. 2005;1949-61.
14. Lacour-Gayet F, Zofhbi J, Serraf AE, et al. *Surgical management of progressive pulmonary venous obstruction after repair of total anomalous pulmonary venous connection.* J Thorac Cardiovasc Surg 1999;117:679-87.
15. Najm HK, Caldarone CA, Smallhorn J, Coles JG. *A sutureless technique for the relief of pulmonary vein stenosis with the use of in situ pericardium.* J Thorac Cardiovasc Surg 1998;115:468-70.
16. Yun TJ, Coles JG, Konstantinov IE, et al. *Conventional and sutureless techniques for management of the pulmonary veins: evolution of indications from postrepair pulmonary vein stenosis to primary pulmonary vein anomalies.* J Thorac Cardiovasc Surg 2005;129:167-74.
17. Wilson WR, Ilbawi MN, DeLeon SY, et al. *Technical modifications for improved results in total anomalous pulmonary venous drainage.* J Thorac Cardiovasc Surg 1992;103: 861-71.
18. 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 1976;22:374-7.
19. Serraf A, Belli E, Roux D, Sousa-Uva M, Lacour-Gayet F, Planche C. *Modified superior approach for repair of supracardiac and mixed total anomalous pulmonary venous drainage.* Ann Thorac Surg 1998;65:1391-3.
20. Jonas RA, Smolinsky A, Mayer JE, Castaneda AR. *Obstructed pulmonary venous drainage with total anomalous pulmonary venous connection to the coronary sinus.* Am J Cardiol 1987;59:431-5.

=국문 초록=

배경: 전 폐정맥 환류 이상의 치료성적은 과거에 비해 많이 향상되었으나, 폐정맥 협착은 아직까지 수술 후에 발생하는 심각한 합병증으로 남아있다. 폐정맥 협착의 발생을 감소시키기 위하여 본원에서는 좋은 시야 확보, 적절한 배치, 충분한 개구부의 크기가 중요하다고 생각하고 이러한 원칙하에서 시행한 본원의 경험을 후향적으로 분석하였다. **대상 및 방법**: 1995년 1월부터 2005년 2월까지 전 폐정맥 환류 이상으로 진단 받고, 양심실 교정이 가능한 환자 74명을 대상으로 하였다. 상 심장형이 41명(55.4%)으로 가장 많았다. 평균 심폐기 가동시간은 92.1±25.9분, 대동맥 차단 시간은 39.1±10.6분이었고, 순환 정지를 시행한 환자는 30명(40.5%)이었고 평균 시간은 30.2±10.7분이었다. 평균 추적관찰기간은 41.4±29.1개월이었고, 모든 환자에서 추적관찰이 가능하였다. **결과**: 수술 당시 나이의 중간값은 28.5일(0~478일), 체중은 3.4 kg (1.4~9 kg)이었다. 조기사망은 3명(4.1%)이었고, 원인은 폐동맥 고혈압, 패혈증, 돌연사(sudden death)가 각각 1명씩 있었다. 수술 후 폐정맥 폐쇄는 2명(2.7%)으로 조기가 1명, 만기가 1명이었다. 모두 관상 정맥동으로 연결되는 심장형 전폐정맥 환류 이상을 가진 환자들이었고, 심장외부에서 공통 폐정맥과 좌심방의 후벽을 연결하는 재수술을 시행 받았지만 그 중 한 명은 지속적인 폐정맥 협착으로 사망하였다. 5년 생존율과 5년간 폐정맥 협착을 피할 확률은 각각 94.5±2.7%와 97.2±2.0%였다. **결론**: 본원에서 시행한 양심실 교정이 가능한 전 폐정맥 환류 이상 환자의 수술에서 심장외부에서 좌심방의 후벽과 공통 폐정맥을 연결한 환자들에서는 폐정맥의 협착이 발생하지 않았다. 따라서 본원에서 가지고 있는 원칙이 폐정맥 협착을 예방하는 데 효과적인 방법이라고 생각된다.

중심 단어 : 1. 전 폐정맥 환류 이상
2. 폐정맥 협착