

## 총폐정맥환류이상

- 3례수술보고 -

안 혁 · 홍장수 · 노준량 · 이영균

- Abstract -

### Total Anomalous Pulmonary Venous Return (Report of 3 Cases)

Hyuk Ahn, M.D.,\* Jang Soo Hong, M.D.,\*  
Joon Ryang Rho, M.D.,\* Yung-Kyoon Lee, M.D.\*

Total anomalous venous return defines a group of congenital heart disease which have in common the entire pulmonary venous drainage returning directly or indirectly to the right atrium instead of to the left atrium. Despite of recent advance in treatment, this severe malformation in its various anatomical forms has a high surgical mortality during early infancy. Because of the high mortality in the untreated infant and the surgical risk in the first year of life, the timing of the operation remains important for optimal result.

Three cases of TAPVR, two supracardiac types and one mixed type, were treated with extracorporeal circulation during last three years in the Dept. of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Hospital. The first one was 10 months old male with supracardiac type which drained through left innominate vein, and he was operated with profound hypothermia and total circulatory arrest but failed. The second case was 7 years old male with supracardiac type drained through left innominate vein, and he was well post operatively, and followed periodically for 12 months. The third case was 24 years old female with mixed type drainage (left upper pulmonary vein drained through left innominate vein, and the others through coronary sinus) was successfully corrected, and she was followed for 4 month without problem. All cases were diagnosed with cardiac catheterization and angiocardiogram, and also with echocardiogram in last two cases. In first two cases of supracardiac type, total circulatory arrest was used in brief period during anastomosis between common pulmonary venous trunk and left atrium. In the last case of mixed type, usual cardiopulmonary bypass with moderate hypothermia was used and total circulatory arrest was not needed.

### 서 론

총폐정맥환류이상은 매우 드문 선천성 심장기형으로써 폐정맥과 좌심방 사이에 직접적인 연결이 없이 우심방을 통하여 환류하는 심장기형이다. 그 빈도는 부정

이나 임상적 조사에 의하면 대개 선천성 심장기형의 1%내외를 점하며, 유아기에 개입술이 필요한 양대혈관 전위증, 활로 4 증증 및 삼첨판막 폐쇄증과 함께 네가지 대표적인 청색성 심장기형에 속한다. 1950년 Muller에 의해 처음 수술에 성공한 이래 체외순환법을 이용한 여러가지 방법에 의해 수술이 시행되어 왔으나 아직도 수술사망률은 상당히 높다. 또한 수술을 시행하지 않을경우 1년 이내에 75%가 사망하는 심장기형으로 진단 및 수술에 있어서 가장 큰 문제가 되고있다.

본 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실에서는 1978

\* 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

\* Department of Cardio-Thoracic Surgery, College of Medicine, Seoul National University, Seoul, Korea

년에 1예, 1980년에 2예등 총3례의 총폐정맥 환류이상증을 치험하여 보고하는 바이다.

## 증례 보고

### 증례 1

이 ○철(1164405), '78년 5월 12일 수술

환자는 10개월된 남아로 출생직후부터 발견된 청색증 및 호흡곤란, 그리고 빈번한 상기도 감염을 주소로 입원하였다. 환자는 그동안 여러차례에 걸쳐 폐렴 및 심부전증으로 병원에서 입원치료를 받아왔으며 입원당시 도 디곡신을 복용하고 있었다.

이학적 소견상 체중 및 신장이 7.7kg, 71cm으로 크게 뒤져있었으며, 경미한 청색증을 보였고, 호흡곤란과 심한 발한을 보였다. 심장청진상 Grade II 정도의 수축기 심잡음이 좌측 흉골연의 상부에서 들렸고, 제 2 심음의 항진을 나타냈다. 복부소견상 간비대가 있었으며, 사지의 말단부에 곤봉지를 보였다.

흉부 X-선 소견에서는 경미한 심비대 및 폐혈류의 증가소견을 보이면서 "snow-man sign"을 보였다. 심전도상 우심실비대 및 QRS축의 우전(+110°)을 보였다. 심도자 검사(Table 1) 및 심혈관 조영술로써 총폐정맥 환류이상증으로 생각되어 수술에 임하였다.

수술은 흉골정중절개하에 체외순환법 및 국소냉각법을 이용하여 초저체온법을 유도한뒤, 우심방을 횡절개하여 절개선을 심방중격 및 좌심방의 후벽에 까지 연장하고, 총폐정맥간의 전벽에 역시 횡절개를 가하여, 총폐정맥간과 좌심방사이의 문합을 시행한뒤에 심방중격결손을 Da-

cron Patch를 대고 봉합하였다. 총폐정맥간과 좌심방사이의 문합을 시행하는 동안에는 전체혈류차단(Total Circulatory Arrest)을 이용하여 수술시야에 방해되지 않도록 하였다. 심방중격결손의 봉합이 끝난후 다시 체외순환법을 재개한뒤 우심방절개를 봉합하고, 이미 박리하였던 수직정맥을 결찰하였다. 환자는 수술후 심박동이 재개되지 않아서 사망하였다.

### 증례 2

전 ○성(1328023) '80년 1월 31일 수술

환자는 7세 남아로 출생직후부터 시작된 호흡곤란 및 청색증, 빈번한 상기도 감염을 주소로 입원하였다. 4세때 역시 상기도 감염으로 병원을 찾았을때 선천성 심장기형이 있음을 알았다.

이학적 소견상 체중 및 신장이 14kg, 103cm으로 심한 발육부전을 보였고, 청색증은 경미하였다. 흉부소견상 좌측흉곽의 돌출이 있었으며, 청진소견상 Grade II의 수축기 심잡음이 심첨 및 좌측흉골연의 제 4 늑간에서 들렸고, 폐동맥부위에서 제 2 심음의 항진이 들렸다. 폐음은 정상이었고, 복부에서 간비대도 없었다. 그러나 사지말단부위에 경미한 곤봉지를 보였다.

흉부단순 X-선 소견상(Fig. 1) 중등도의 심비대를 보였으며 심기저부위의 확장 및 폐혈류의 증가와 폐동맥고혈압의 소견을 보였다. 심전도에서는 양심방의 비대 소견 및 우심실비대, 그리고 QRS축의 우전(+120°)을 보였다. Echocardiogram에서는(Fig. 2) 우심실의 확장 및 비대소견을 보였으며, 좌심방의 뒤쪽에 Echo-free Space를 보여서 총폐정맥간을 의심케 하였다.

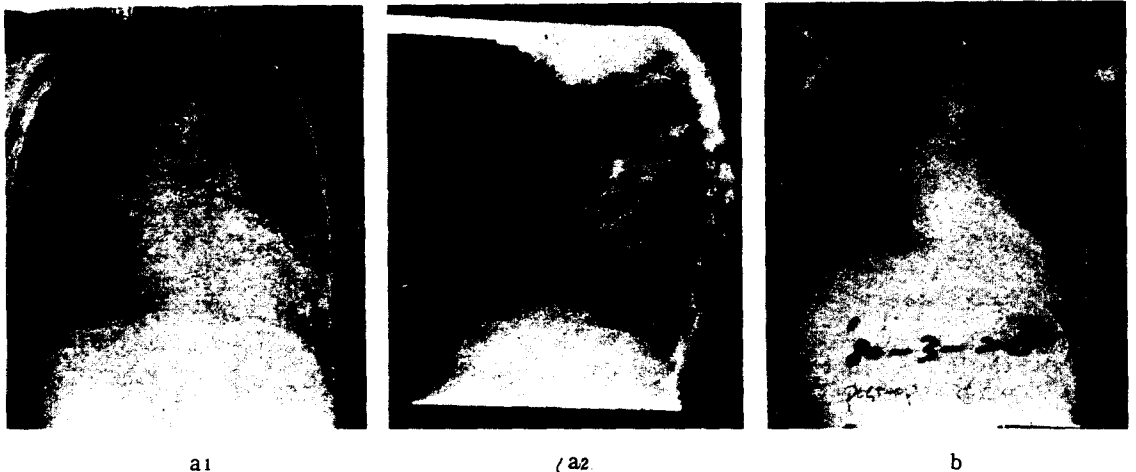


Fig. 1. 증례 2의 흉부X-선 소견.

a<sub>1</sub>, a<sub>2</sub>; 수술전 PA & Lt. lat.

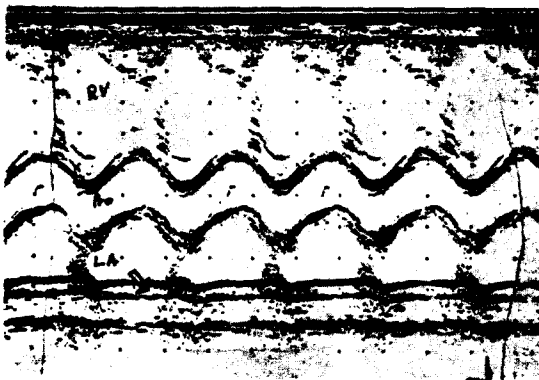
b; 수술후 14 months.

**Table 1. Cath. Data(증례 1)**

	Pressure(mmHg)	O <sub>2</sub> Sat. (%)		
PA	70/20 (32)	80.4		
RV	70/0/6	82.9	81.9	
RA	a = 8 (6) v = 4	81.2	82.7	
H		65.7		
SVC M		77.7		
L		84.6		
LA	a = 10 (6) v = 4	82.8	83.8	
Ino. V.		89.7		
FA	78/68 (72)	82.8		



a



b

**Fig. 2. 증례 2의 Echocardiography.**

- a : 우심실(RV)의 확장을 보인다.
- b : 좌심방(LA) 뒤쪽에 echo-free space를 보인다.

심도자 검사 및 (Table 2) 심혈관 조영술(Fig. 3)로써 총폐정맥환류이상증의 Supracardiac type 임을 확인하였다.

수술은 저체온법을 이용한 체외순환법 및 국소냉각법 그리고 심마비약을 사용하여 심마비를 시킨상태에서 시행하였다. 수술소견은 직경 2cm의 수직정맥(Veinal Vein)이 좌측 무명정맥에 연결되었고, 우측 상공대정맥이 3cm 정도로 확장되어 있었으며, 우심방의 확장을 보였다. 심방중격결손은 난원와(fossa ovalis)에 위치하였으며 1.5 cm×1.5 cm의 크기였고 삼첨판막의 폐쇄부전을 보였다. 수술방법은 흉골정중절개를 가한후 심낭을 총절개 하여 심장을 노출시킨후 두개의 정맥Ca-



**Fig. 3. 증례 2의 Pulmonary Arteriogram.**

Levo-phase를 찍은 것으로 뒤쪽에 커다란 수직정맥이 보인다(lateral view)

**Table 2. Cath. Data(증례 2)**

	Pressure(mmHg)	O <sub>2</sub> Sat. (%)		
MPA	30/40 (60)	69.8	86.9	
RVO		88.3		
I	108/-4/8	89.6		
A		88.8		
RA	a = 18 (8) v = 10	90.4	87.5	
LA	a = 19 (8) v = 11	87.6	84.6	
IVC		73.6	69.5	
H		77.4		
SVC M		91.6	90.8	91.3
L			90.8	89.9
FA				87.6
Com. PV				93.2

nnula를 상하대정맥에 삽입하고 상행대동맥에 동맥Ca-nnula를 삽입하였다.

체외순환을 시작한후 좌심실 침부에 Vent를 삽입하고, 대동맥을 차단한후 심마비액을 대동맥 기시부에 주입 심마비를 유도하였다. 좌측 심방의측에서 총폐정맥간과 연결되어 좌측 무명정맥으로 통하는 수직정맥을 박리하여 절찰하였다. 체외순환법을 이용 체온을 25℃까지 하강시킨후 완전혈류차단(Total Circulatory Arrest) 상태하에서 우심방에서 심방중격결손을 통해 좌심방의 후벽까지 횡절개를 가하고 좌심방 뒤쪽에 있는 총폐정맥간의 전벽에 역시 횡절개를 가하였다. 총폐정맥간과 좌심방의 후벽을 5-0 Prolene으로 연속봉합으로 문합을 시키고, 심방중격결손도 일차봉합으로 폐쇄시켰다. 다시 체외순환을 재개한후 삼첨판막에 관운성형술 (Kay Annuloplasty)을 시행한뒤 우심방절개를 봉합한뒤 수술을 끝내었다. 이때의 체외순환시간은 134분이었고, 대동맥차단시간은 94분, 그리고 완전혈류차단시간은 16분이었다.

환자는 수술 후호흡부전에 대한 치료로 4일간 인공호흡을 실시하였으나 그후 별 문제없이 회복되었고, 수술 심잡음 및 청색증은 소실되었다. 수술 13일째에 경계 퇴원하였다.

수술후 12개월간 별 증상없이 지내고 있으며, 체중 및 신장의 증가가 현저하여 10개월간 4kg의 체중증가 및 7.5cm의 신장이 증가되었다.

### 증례 3

신 ○희(1383541) '80년 9월 9일 수술

환자는 24세 여자환자로 청색증, 운동성 호흡곤란 및

심계항진을 주소로 입원하였다. 환자는 어릴때부터 반복되는 상기도 감염 및 청색증, 심계항진을 보였고 부모들도 선천성 심장질환이 있다는 것을 일었으나 별다른 치료는 하지않았고 입원당시 대학에 재학중이었으며 일상생활에 크게 불편은 느끼지 않았다.

이학적 소견상 중등도의 청색증을 보였으며, 신장 및 체중이 155 cm, 37 kg로 발육부전은 없으나 영양상태는 양호하지 않았다. 흉부소견상 흉곽의 돌출은 없었으나 우심실의 수축을 느낄수 있었으며 좌측흉골연의 제4 늑간에서 Grade III의 수축기 심잡음이 들렸다. 발가락과 손가락에 곤봉지를 보였고 그외에 특별한 소견은 없었다.

혈액학적 검사상 헤모글로빈이 16.0 gm%로 약간 증가되어 있었으며, 흉부단순 X-선 소견에는(Fig. 4) 경미한 심비대와 폐혈류의 증가소견을 보였으며, 심전도상 우심실비대 및 QRS축의 우전을 보였다.

Echocardiography에서는(Fig. 5) 우심실의 확대소견을 보이면서 좌심방뒤쪽에 Echo-free Space를 보여서 총폐정맥간을 의심케 하였다.

심도자 검사소견은 table3와 같았으나 심혈관 조영술로써 우심실조영술, 좌심실조영술 및 폐동맥 조영술을 시행하여 폐정맥 환류이상임은 알수 있었으나, 정확한 type은 결정할 수 없었다.

2개월후 다시 시행한 심도자검사 및 조영술(Fig. 6)에서는 심장 catheter를 우심방에서 상공정맥좌측무명동맥 및 수직정맥을 통해서 좌측상폐정맥으로 삽입할수 있었으며, 또한 관상정맥동을 통해서 좌측하폐정맥으로 catheter를 삽입하여서 좌측하폐정맥이 관상정맥동으로 환류함을 증명하였다. 우측 폐정맥으로 catheter를 삽

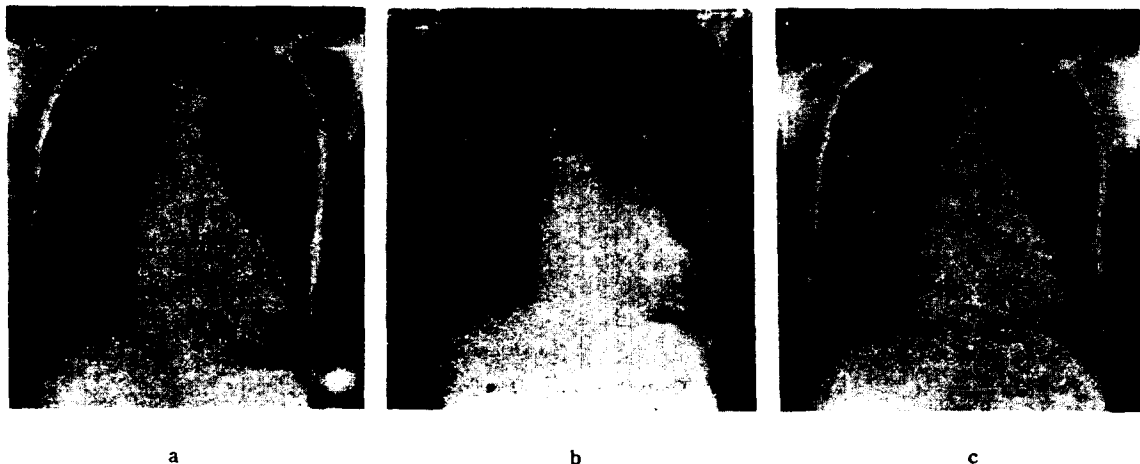
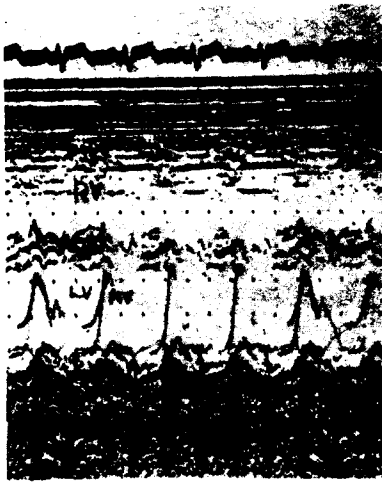


Fig. 4. 증례 3의 흉부단순 X-선 소견.

a ; Pre-op. b ; Immediate Post-op. c ; Post-op. 5th month.



a



b

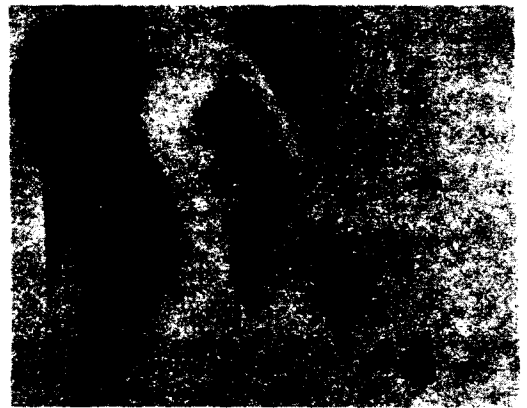
Fig. 5. 증례 3의 Echocardiography.

a. RV dimension이 커져 있음을 보여주고 있다.

b. LA 뒤쪽에 특징적인 echo-free space를 보여주고 있다.



a1



a2

Fig. 6a. 증례 3의 Selective Lt. upper pulmonary venogram.

Catheter가 SVC를 통해서 Lt. innominate view와 vertical vein을 거쳐 Lt. upper pulmonary vein에 들어가 있다.

입하려고 여러번 시도하였으나 실패하여, 우측폐동맥에 catheter를 놓고 혈관조영술을 시행하여 levo phase에 우측 폐정맥이 역시 관상정맥동으로 환류하는것을 증명하여 Supracardiac 및 cardiac type의 혼합형임을 확인하였다.

수술수전은 심장이 전체적으로 경미한 심비대를 보이는데 우측심방과 우심실의 비대가 두드러졌다. 상부 폐정맥의 직경을 볼 수 있었으며, 심방중격결손은 Se-

cundum type으로 5×6cm의 크기였고, 관상정맥동도 4×4cm으로 커져있었다. 또한 삼첨판막의 후측尖頭(Posterior cusp)가 말려올라가 있으면서 폐쇄부전을 보이고 있었다.

수술방법은 저체온법을 동반한 체외순환법 및 심마비액의 주입에 의한 심마비하에 우심방을 종절개한후 심방중격결손과 관상정맥동 사이의 심방중격을 절제하여 관상정맥동에서 좌심방으로의 혈류의 유입이 용이하게



b1



b2

Fig. 6b. 증례 3에서 Selective Lt. lower pulmonary venogram.

Cather가 RA에서 Coronary Sinus를 통해서 Lt. lower pulmonary vein에 들어가 있다



Fig. 6c. 증례 3의 Selective Rt. pulmonary arteriogram.

Catheter는 Rt. pulmonary artery에 위치하고 있으며 dye를 injection한 뒤, Levo-phase에서 Rt. superior and inferior pulmonary vein이 common trunk를 이루어 coronary sinus로 drain되고 있다.

한후 심방중격결손과 관상정맥동을 포함하게 넓은 Dacron Patch를 대고 봉합하여 관상정맥동과 총폐정맥간의 혈류가 좌심방으로 유입되도록 하였다. 삼첨판막을 절제하고 Ionescu-Shiely 33mm 인공판막으로 대체하였다. 체외순환을 끝내고 나서 심박동이 재개되자 방실차단이 나타나서 temporary epicardial pacemaker wire를 우심실벽에 부착시키고 인공심박동기를 자동시키면서 수술을 끝내었다.

수술후 완전방실차단은 48시간후 동율동(Sinus rhythm) 및 제1도의 방실차단으로 환원되었다. 인공심

Table 3. Cath. Data(증례 3)

	Pressure(mmHg)	O <sub>2</sub> Sat.(%)
# 1		
RPA		86.5
MPA	68/32 (40)	88.3
LPA		89.3
O		88.4
RV I	68/0/8	88.6
A		88.9
H	a = 15 (4)	85
RA M	v = 3	85.1
L		81.1
SVC		80
IVC		69.6
LV	100/4/10	84.2
LA	a = 8 (4) v = 4	84.8
Aorta	100/64	75
# 2		
LULPV		95.5
Coronary Sinus		89.7
MPA		86.5

# 1 : 첫번째 심도자 검사시의 결과

# 2 : 두번째 심도자 검사시의 결과

박기는 완전히 동율동으로 바뀔때까지 간헐적으로 하였으며, 처음 48시간 동안은 인공심박기 사용과 함께 Isoproterenol로써 심장의 박동을 도왔다. 인공심박동은 술후 5일째 심방세동으로 환원되었다.

두 다시 심방조동 및 2:1 방실차단으로 바뀌었다. Digitalis의 사용에도 심방조동이 소멸되지 않아서 Cardioversion을 실시하여 동율동으로 환원시켰으며 이를 유지시키기 위해 Quinidine을 투여하였다.

환자의 수술방법상 좌측수지정맥으로 환류되는 좌측 상폐정맥의 이상환류는 교정하지 않았고, 관상정맥의 혈류가 좌심방으로 유입되게 되었으나, 술후 혈액학적인 면에서 큰 이상은 없었고 이로인한 동맥혈내의 산소 혹은 탄산가스분압의 이상도 보이지 않았다. 환자는 술후 청색증과 심잡음이 소멸되었으며 운동능력도 상당히 개선되었다. 현재 4개월째 통원중이며 심전도상 동율동이 유지되고 있으며 별다른 자각증상도 느끼지 않고있다.

## 고안 및 총괄

총폐정맥환류이상증은 전체 폐정맥의 환류가 직접 혹은 간접적으로 우심방으로 통하는 선천성 심장질환으로써<sup>1)</sup> 그 빈도는 전체 선천성 심장질환의 1% 내외를 점한다고 한다. Abott는 1,000명의 선천성 심장질환의 부검에서 4명을 보고하고 있으며, Dishanne은 506명의 유소아 선천성 심장질환 환자중 8례를 보고하고 있다. 또한 Cooley<sup>2)</sup>등의 보고에서는 1년 이내에 수술을 요하는 청색성 심장질환중 대혈관전위증, 활로 4중증 및 삼첨판폐쇄증에 이어 4번째에 속한다고 했다.

이 기형은 최초로 1798년 Wilson에 의해 보고되고, 1868년 Friedlowsky에 의해 또한 보고되었으나, 1942년 Brody가 37예의 부검예를 문헌에서 모아 보고 하였다.

이 기형은 몇가지 해부학적인 유형으로 구분할 수 있는데 Darling<sup>3)</sup>이 폐정맥이 환류되는 부위에 의해서 분류한것을 보면

I. Supracardiac type : 이는 총폐정맥간에서 우측 상공정맥으로 폐정맥의 환류가 일어나는 것으로 주로 수직정맥(좌상공정맥)과 좌측 무명정맥을 거쳐서 환류되고, 드물게는 우측 상공정맥의 후면으로 짧은 연결정맥을 통해 환류되는 예도 있다.

II. Cardiac type : 폐정맥이 직접 우심방의 체부로 들어오거나, 관상정맥들을 통하여 환류된다.

III. Infracardiac type : 총폐정맥간에서 하강정맥(Descending Vein)을 통하여 횡경막을 지나서 문맥계(Portal System)나 하공정맥 혹은 Ductus Venosus에 연결되는 경우이다.

IV. Mixed type : 위 3가지중 한가지 이상의 혼합형이다.

환자의 임상소견은 여러저자들에 의해 잘 밝혀져 있

으므로<sup>4)</sup> 본 논문에서는 생략하고, 특기할만한 소견으로 제 3형에서의 같이 환류도중 어떤 장기가 들어있어 환류에 장애를 초래하거나, 외부의 압력에 의해 환류장애를 초래하여 일어나는 소견이다. 이는 폐정맥의 압력을 증가시키고 동시에 폐혈관계의 울혈 및 폐혈관저항을 증가시켜, 심부전증 및 조기사망의 원인이 되게한다. 이런 경우에는 내과적인 치료로는 증상의 호전을 기대할 수 없고 조기에 수술을 요하는 적응증이 되는 것이다.

이 질환의 진단에 있어서는 심도자술과 심혈관조영술이 필수적으로 필요하다. Swan등은 진단에 있어서 심도자술의 중요성을 기술하면서 다음과 같은 심도자 검사소견을 제시하였다.

1) 폐동맥의 산소포화도가 전신동맥과 비교하여 같거나 높아져 있으며

2) Dye Dilution Curve에서 우심실이 우심방보다 높게 나온다는 것이다.

최근에 이 질환의 진단방법으로써 Echocardiography가 진단에 큰 도움을 주고있는데 Paquet<sup>5)</sup>등은 10례의 환자에서 Echocardiography를 시행하여 좌심방뒤쪽에 특징적인 Echo-free Space를 증명함으로써 진단에 도움을 줄수 있었다고 보고하고 있다. 저자들의 예에서도 '80년에 수술한 2례에서 특징적인 소견을 볼수 있었다.

이 질환의 예후는 매우 나빠서 Darling<sup>3)</sup>이 80례를 보아서 보고한 바에 의하면 85%가 2년 이내에 사망한것으로 되어있으며, 제 3형의 경우 6개월이상 생존한 예가 없었다. Burrough<sup>1)</sup>등도 81례의 환자를 보아 보고하였는데 74%가 1살이내에 사망하였고, 이중 대부분이 6개월 이내에 사망한것으로 되어있다. 수술을 시행한 경우에도 6개월이내에 심부전증의 증세가 나타난 경우는 사망률이 매우 높아서, Cooley<sup>7)</sup>등이 수술례를 보고한것을 보아도 12개월 이내의 환자에서는 54%의 수술사망률을 보이고 있다.

이 질환의 수술은 1951년 Muller<sup>9)</sup>가 최초로 총폐정맥간과 좌심방사이의 문합술을 시행하였다. 다른 저자들도 체외순환법의 사용없이 closed method로 이 질환의 수술에 성공하였다. Lewis<sup>10)</sup>등은 저체온법과 Inflow Stasis를 이용하여 5세 어린이의 cardiac type을 완전교정에 성공하였고 그 이후 체표냉각에 의한 초저체온법 및 완전혈류차단에 의해 수술에 성공하였고, (Dillard et al, 1971) Gersony등에 의해 체외순환법 및 중등도의 저체온법을 이용한 수술도 시행되었다. 최근에는 유아의 수술시에 체외순환법과 체표냉각에 의한 초저체온법 및 완전혈류차단을 병용하여 수술시야를 좋게하며, 체온의 증감을 쉽게 조절할 수 있는 방법을 사용하는 사람들이 많다. Cooley<sup>7)</sup>등이 1972년에 62례

의 수술례를 보고하면서 이 질환의 수술에 필요한 사항을 열거하였는데

1) 심부전증이 있는 환자이므로 심장과 폐의 기능을 인공심폐기에 의해서 보조해야 하며

2) 총폐정맥간과 좌심방사이의 문합이 가능한한 넓게 되어야 한다. 이때 시야를 좋게 하기 위해서 심장에 과도한 변위조작(Excessive Displacement)은 피해야 한다. 문합술은 Side-to-Side Anastomosis 가 End-to-Side Anastomosis 보다 좋으며, 후자의 경우 나중에 비틀리거나 꼬여서 폐정맥의 폐쇄를 초래하기 쉽기 때문이다.

3) 심방중격결손은 꼭 봉합하여야 하며, 발육부전이 있는 좌심방을 넓혀주어서 폐정맥의 환류에 지장을 초래하지 않도록 해야 한다.

4) 좌측 상공대정맥이나 우측 상공정맥과의 이상연결은 결찰해야 한다.

Mustard, Keith, Trusler 등<sup>11)</sup>은 1962년 약 10년간 수술한 37명의 환자를 보고하였는데, 수술사망률은 51%였다. 이들은 또한 심부전증이 심한 유아에서의 수술사망률을 줄이기 위해서 2차에 걸친 수술방법을 고안하였는데, 먼저 총폐정맥간과 좌심방사이의 문합술만은 시행한후, 환자의 상태가 양호해진 몇년 후에 2차 수술로써 수직정맥을 결찰하고 심방중격결손을 봉합해주는 방법이다. 이들은 이 수술방법을 Supracardiac type에 시행하였는데, 다른 type에도 이러한 2차에 걸친 수술방법을 적용할 수 있다고 했다.

Cooley 등<sup>14)</sup>의 수술성적을 보면 1955년부터 1972년까지 125례를 체외순환법을 이용하여 수술하였는데, 63례가 12개월 이하의 유아였으며 이 경우 수술사망률이 57%였고 그 이상의 경우에는 저하되어 전체적으로 37%의 수술사망률을 보였다. type에 따른 사망률을 보면 Supracardiac type 35%, Cardiac type 30%, Infracardiac type 62%, Mixed type에서 55%였다. 수술사망의 원인으로는 폐수종이 가장 많았고, 그 외에 심박정지, 방실차단, 호흡부전, 신부전순이다.

총폐정맥환류이상증의 수술후 생존에 관계하는 인자로서 여러저자들이 비교관찰한것을 보면, Cooley<sup>7)</sup>등은 환자의 연령과 폐혈관저항(PVR), 그리고 청색증의 정도를 들고있다. 환자의 연령은 여러저자들이 대개 공통의 의견을 밝히고 있는데 6개월 이하의 유아에서는 병이 심하여 발육이 좋지않고, 영양상태가 나쁘며, 계속되는 폐울혈에 기인하여 수술성적이 좋지않은것으로 보고있다. 폐혈관저항은 Keith<sup>4)</sup>등은 환자의 생존에 중요한 인자로 밝히고 있으며, Cooley<sup>14)</sup>등도 폐혈관저항이 증가된 예에서 수술사망률이 높은 것으로 밝히고 있으며, 특히 폐정맥 환류장애가 있는 경우는 폐동맥압 및

폐혈관저항의 증가로 사망의 원인이 된다고 했다. Be-hrent<sup>12)</sup>는 PVR에 대해서 같은 의견을 밝히고 있으나 McNamara 등<sup>13)</sup>은 자신들의 예에서 PVR의 높은군과 낮은군에서 비슷한 성적을 보고하고 있다. 청색증의 정도가 사망률에 미치는 영향은 Cooley<sup>7)</sup>의 보고에는 전신동맥의 산소포화도가 85% 이상이거나, 폐동맥혈의 포화도가 89% 이상인 예에서 낮은 사망률을 보였다.

McNamara 등<sup>13)</sup>은 좌우심방사이에 압력차이를 보이는 경우, 즉 중격결손이나 작은 난원공이 심방사이를 혈류장애를 초래할 경우, 증상이 심하여지고 사망률이 높다고 했으며 이런 예에서는 Balloon Septostomy를 시행함으로써 극적인 임상증상 및 혈류학적인 개선을 기대할 수 있다고 했다.

Cooley 등<sup>7)</sup>은 또한 좌심실의 발육부전이 있어서 좌우심실사이에 크기의 차이가 이 질환의 수술후 사망의 큰 원인이 된다고 주장하면서, 특히 동맥관개존증이 동반된 경우 이를 통한 혈류의 역류현상이 좌심실의 발육부전을 더욱 심하게 한다고 했다. 비대해진 우심실이 폐혈관계에 보내는 혈류가 좌심실이 처리할 수 있는 양보다 많아지게 되므로 폐수종이 일어나게 된다고 설명하고 있다.

이 질환의 완전교정술후의 추후성적(Long-term Result)는 매우 양호하여서 McGoon<sup>15)</sup>등의 보고에 의하면, 재차 시행한 심도자 검사상 폐동맥 압력의 감소가 서서히 일어나며, 수술받은 사람의 대부분이(49명중 48명) 증상없이 지내고 있다고 보고하였다.

저자들의 예에서는 80년도에 수술한 2례에서 공허삼첨판막의 폐쇄부전을 보여서 삼첨판문 성형술(Kay Annuloplasty)와 판막대치술을 시행하였는데, 전자의 경우는 우심실의 과도한 확장으로 기능적인 폐쇄부전으로 보이나, 후자의 경우는 우심실비대에 따른 판문의 확장이 오래지속되어 cusp 자체의 손상이 일어난것이라고 생각된다.

## 결 론

저자들은 2례의 Supracardiac type과 1례의 Mixed type 총폐정맥환류이상증 체외순환법을 이용하여 수술하였다. 증례 1에서는 수술후 심장박동이 재개되지 않아서 사망하였으나, 증례 2와 3 에서는 수술후 좋은 결과로 퇴원하였다. 특히 증례 3은 mixed type으로 그 빈도가 아주 드문예에서 좋은 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## REFERENCES



1. Burrough J.T. and Edwards J.E.: *Total Anomalous Pulmonary Venous Connection*, *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 59:913, 1960.
2. Cooley D.A. and Hallman G.L.: *Surgery During the First Year of Life for Cardiovascular Anomaly: A Review of 500 Consecutive Operations*, *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 5:584, 1964.
3. Karling R.C., Rothney W.B. and Craig J.M.: *Total Pulmonary venous Drainage into the Right side of the Heart*, *Lab. Invest* 6:44, 1957.
4. Keith J.D., Rowe R.D., Vlad P. and O'Hanley J.H.: *Complete Anomalous Pulmonary Venous Drainage*, *Am. J. Med.* 16:23, 1954.
5. Elliott L.P. and Edwards J.E.: *The Problem of Pulmonary Venous Obstruction In Total Anomalous Pulmonary Venous Return to the Left Innominate Vein*, *Circulation* 25:913, 1962.
6. Gathman G.E. and Nadas A.S.: *Total Anomalous Pulmonary Venous Return: Clinical and Physiological Observations of 75 Pediatric Patients*, *Circulation* 42:143, 1970.
7. Cooley D.A., Hallman G.L. and Leachman R.D.: *Total Anomalous Pulmonary Venous Drainage Correction with the use of cardiopulmonary bypass in 62 cases*, *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 51:88, 1966.
8. Paquet M. and Gutgesell H.: *Electrocardiographic features of total anomalous pulmonary venous return*, *Circulation* 57:599, 1975.
9. Müller W.H.: *Surgical Treatment of Transposition of Pulmonary Vein*, *Ann. Surg.* 134:683, 1951.
10. Lewis F.J., Varco R.L., Taufic M. and Niazis A.: *Direct Vision Repair of Triatrial Heart and Total Anomalous Pulmonary Venous Drainage*, *Surg. Gynec. & Obst.* 102:713, 1956.
11. Murtard W.T., Keith J.D. and Trusler G.A.: *Two-Stage Correction for Total Anomalous Pulmonary Venous Drainage in Childhood*, *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 44:477, 1962.
12. Silove E.D., Behreudt D.M., Aberdeen M.B.: *Total Anomalous Pulmonary Venous Drainage Circulation* 46:357, 1972.
13. El-Said G., Mullius C.E. and McNamara D.G.: *Management of Total Anomalous Pulmonary Venous Return: Circulation* 45:1240, 1972.
14. Wukasch D.C., Deutch M., Reul G.J., Hallman G.L. and Cooley D.A.: *Total Anomalous Pulmonary Venous Return, Review of 125 Patients Treated Surgically*, *Ann. Thorac. Surg.* 19:622, 1975.
15. Gomes M.M.R., Feldt R.H., McGoon D.C. and Danielson G.K.: *Long-term Results following Correction of Total Anomalous Pulmonary Venous Connection*.
16. Goor D.A., Yellin A., Frand M., Snoliusky A. and Nenfeld H.N.: *Operative Problem of Small Left Atrium in TAPVC: Report of 5 Patients* *Ann. Thorac. Surg.*, 22:245, 1976.
17. Parr G.V.S., Kirkluji J.W., Paiflico A.D., Blackstone E.H. and Lauridsen P.: *Cardiac Performance in Infants After Repair of TAPVC*, *Ann. Thorac. Surg.*, 17:561, 1974.
18. Shumacker H.B. and King H.: *A Modified Procedure for Complete Repair of TAPVD* *Surg. Gynec. & Obstet.*, June-763, 1961.
19. Sloan H., Mackenzie J., Morris J.D., Stern A. and Sigmann J.: *Open Heart Surgery in Infancy* *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 44:459, 1962.
20. Klint R., Weldon C., Hartman A. Jr., Schad N., Hernandez 4, and Goldring D.: *Mixed Type Total Anomalous Pulmonary Venous Drainage, Report of a successful Correction and Review of the Literature*, *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 63:164, 1972.