

총폐정맥 환류이상증

- 1례 보고 -

송우철* · 김병주* · 홍기우*

- Abstract -

Total Anomalous Pulmonary Venous Connection

- 1 case report -

Woo Chul Song, M.D., Byung Joo Kim, M.D., Ki Woo Hong, M.D.*

We experienced one case of total anomalous pulmonary venous connection to coronary sinus with secundum type ASD.

The case was 21 years old woman with mild dyspnea on exertion and ill looking appearance. The disease was confirmed by 2D echocardiogram and cardiac catheterization.

Under the conventional cardiopulmonary bypass, we repaired the anomaly by use of Dacron patch. The post-operative course was uneventful and discharged with excellent general condition and has been good during follow-up.

I. 서 론

총폐정맥 환류이상증은 전 폐정맥의 혈액이 직접 혹은 간접적으로 우심방으로 환류하는 비교적 드문 선천성 심장 기형이다. 1789년 Wilson¹⁾에 의해 처음으로 보고된 이래 선천성 심장 기형학의 발달과 인공 심폐기를 이용한 개심술의 발전에 힘입어 많은 성공적인 사례들이 국내외에 발표되고 있다. 그러나 여전히 초기 사망율이 높으며, 영유아의 수술 성적이 만족스럽지 못하나, 저자들이 경험한 예에서와 같이 성인에 이르기까지 생존한 경우에 있어서는 환류 폐정맥의 협착이나 폐쇄 정도가 작은 경우로, 수술로 이 질환의 완전한 교정이 가능하며 비교적 술 후 예후가 좋아 정상 생활을 영위할 수 있게 된다.

한림 의대 흉부외과학 교실에서는 Darling 분류 제 II형의 총폐정맥 환류이상증 1례를 치험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 증례보고

환자는 21세 여자 환자로 NYHA Functional classification Grade II 정도의 운동시 호흡 곤란을 주소로 초진 병원에서 폐동맥판 협착증을 동반한 심방중격 결손 진단을 받고 전원되어왔다. 환자의 과거력에서는 빈번한 상기도 감염 외에는 특이한 소견이 없었으며, 가족력에도 특이한 소견은 없었다. 내원 당시의 혈압은 120/80, 호흡 수 분당 20회, 맥박 수 분당 70회로 정상이었으며, 발열은 없었다. 이학적 소견으로 약간 피로하여 보였으며 경미한 청색증 소견을 보였고, 호흡음은 양측이 동일하게 들렸으며 잡음은 없었다. 심음은 Grade II/III 정도의 수축기 심 잡음이 주로 좌측 늑골 연에서 들렸고, 제 2심음은 fixed splitting되

*한림대학교 의과대학 흉부외과학교실

*Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Hallym University

어 있었으며, 약간 항진되어 있었다. 복부 소견상 장기의 비대는 없었고, 사지의 부종이나 특이 소견은 없었다.

심전도에서는 우심실 비대와 심장 축 우측 편위 소견을 보였으며, 내원시 검사소견에서 Hb이 16.7g/dl, Hct가 47%이었고, 동맥혈 가스 분석에서는 산소 분압이 76%로 감소되어 있었다. 그 외의 검사의 이상 소견은 없었다.

흉부 X-선 소견에서는 폐혈관 음영이 양측 하엽에서 증가되어 있으나, 재분포는 보이지 않았고, 심흉곽 대비가 0.58로 심비대를 보였다(Fig. 1).

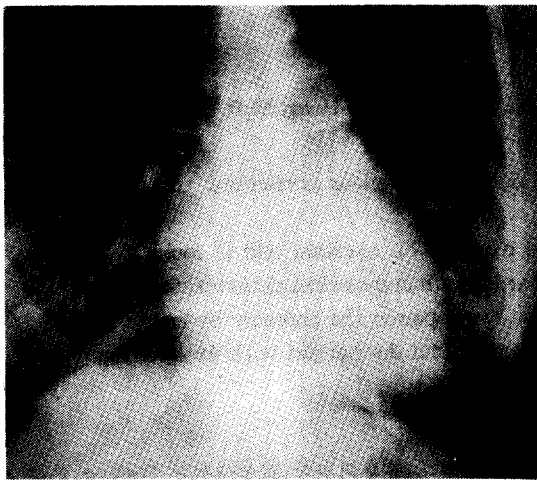


Fig. 1. The simple chest X-ray shows increased pulmonary vascular marking without the evidence of pulmonary hypertension. The right side heart is slightly enlarged and the left cardiac boarder is straightened. The heart size is mildly enlarged (cardiothoracic ratio : 0.56)

심장 초음파 검사에서는 비정상적으로 확장되어 있는 관상정맥동이 발견되었고, 우측 심장의 크기가 좌측 심장에 비해 커져 있었으며, 이차 공형의 심방중격 결손이 확인되었다(Fig. 2,3).

심도자 검사 결과에서 상대 정맥의 산소포화도는 62.0%, 하대 정맥의 산소포화도는 68.8%인데 비해 우심방의 산소포화도는 92.3%로 높았으며, 관상정맥동의 압력이 16/9mmHg(mean 13mmHg)로 증가되어 있고, 주폐동맥의 압력은 39/14mmHg(mean 23mmHg)로 약간 증가되어 있었다(Table 1).

심도자 검사에서는 심도자를 우심방, 우심실을 지나

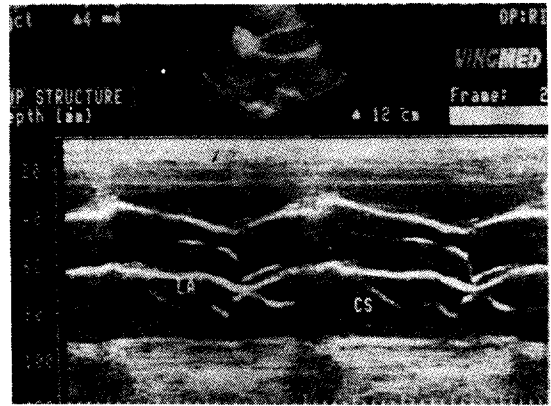


Fig. 2. The M-mode of echocardiogram shows decreased size of LA chamber, but the coronary sinus behind the left atrium is abnormally enlarged, and the right ventricle is relatively enlarged compared to left ventricle, at the parasternal long axis view of 2D echocardiography

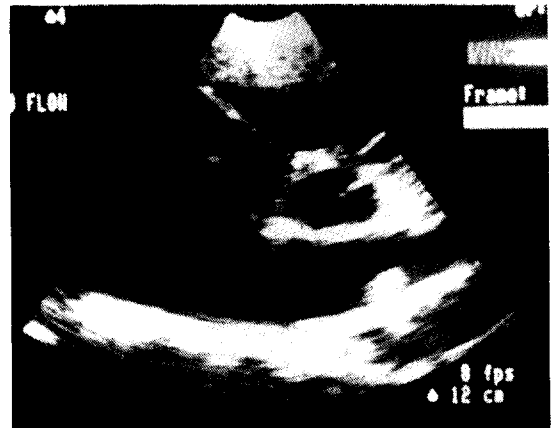


Fig. 3. The color Doppler view shows round shaped aorta at the center, under the aorta LA and CS are combined and make two flows, the above flow is drained to RA via the secundum type ASD, the left flow is drained to RA via CS.

좌폐동맥에 놓고 조영제를 투여한 결과 조영제가 폐를 지나 좌심방을 채우지않고, 우심방이 바로 조영되는 소견을 보여 폐정맥혈이 우심방으로 유입되는 것을 알 수가 있었다(Fig. 4).

이상과 같은 검사 결과로 이차공형 심방중격결손을 동반한 Darling분류 제 II형의 총폐정맥 환류이상증 진단 하에 수술을 시행하였다.

Table 1. The Cardiac catheterization Data of the Case

	O ₂ Sat	Pressure
SVC	62.0	
IVC	68.8	
RAH	90.4	
RAM	92.3	14/5 (10)
RAL	97.3	
C.S*	97.0	16/9 (13)
RV	93.5	64/9
MPA	93.0	39/14 (23)
PW	98.4	
RPV	100.4	28/11 (19)
LA	88.4	11/1 (7)
LV	87.9	128/1
F.A**	86.9	

C.S* : Coronary sinus

F.A** : Femoral artery



Fig. 4. The catheter is advanced to left pulmonary artery through the RA and RV. This figure shows that the pulmonary venous blood draining to RA.

Ⅲ. 수술 소견 및 방법

흉골 정중 절개 후 심낭을 종절개하고 심장을 노출시킨 후, 두 개의 정맥 cannula를 상하대정맥에 삽입하고, 상행 대동맥에 동맥 cannula를 삽입하였다. 체외 순환을 시작한 후 우심방을 절개하였다. 우심방에는 이차 공형의 비교적 내경이 큰 심방중격결손 아래

에 비정상적으로 커진 관상정맥동이 있었는데, 심방중격결손의 크기는 직경 2.5cm×2cm 정도이었고, 관상정맥동의 크기는 직경이 3cm×2.5cm이었다(Fig. 5).

수술은 관상정맥동과 심방중격결손 사이의 연결 부위 및 좌심방과 관상정맥동 사이의 common septum을 절제하여 심방중격결손의 크기는 가능한 넓게 키우고, Dacron Patch로 심방 내 baffle을 만들어 관상정맥동에서 유입되는 폐정맥혈이 직접 좌심방으로 충분히 유입할 수 있도록 하였다. Patch를 달 때 관상정맥동 쪽은 관상정맥동의 기저 부에 봉합하여 가능한 삼첨판과 심방심실절 등 신경 전달 체계의 손상이 오지 않도록 주의하였다(Fig. 6).

수술 후 이상 소견 없이 회복되었고, 술 후 산소 동맥압이 85-95mmHg, Hb이 12.8g/dl, Hct이 37%로 호전되었고, 청색증과 운동시 호흡 곤란 증상이 소실되었으며, 특별한 문제나 이상 소견 없이 퇴원하여 현재 외래 관찰 중에 있다.

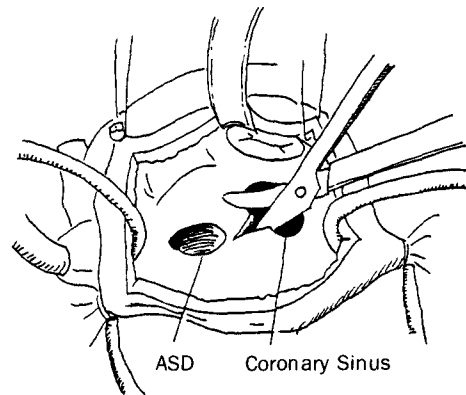


Fig. 5. Preoperative heart anatomy diagram

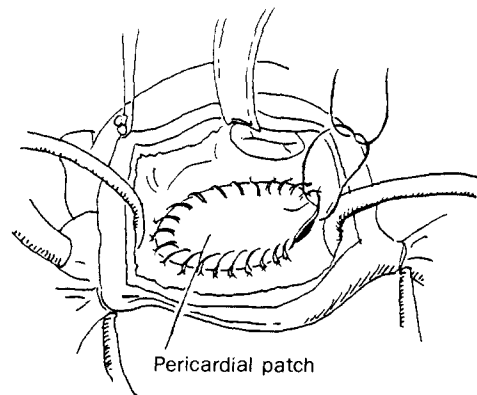


Fig. 6. Operative heart anatomy diagram

IV. 고 찰

총폐정맥 환류이상증은 폐정맥이 좌심방과 아무런 직접적인 연결 없이 우심방이나 그 분지 중의 하나와 연결되어 환류되는 선천성 심장 기형이다^{2,3)}.

총폐정맥 환류이상증은 1789년 Wilson¹⁾에 의해 최초로 보고되었고, 1942년 Brody⁴⁾에 의해 부검에서 발견된 37례의 체계적인 보고가 있었으며, 1957년 Darling⁵⁾등에 의해 기형의 변형에 따른 분류가 이루어졌다.

1950년 Frielich⁶⁾에 의해 신경조형술에 의한 최초의 진단이 행해졌으며, 1951년 Muller⁷⁾가 좌심방 Appendage와 좌측 폐에서 나오는 비정상적인 혈관을 봉합하는 최초의 성공적인 수술의 발표하였다. 그후 저체온법에 의한 개심술⁸⁾과 인공 심폐기를 이용한 개심술⁹⁾등을 이용한 치험 예들이 연이어 발표되었다.

총폐정맥 환류이상증의 발생 기전은 Lucas¹⁰⁾등에 의해 가설된바 다음과 같다. 즉, 태생기폐는 폐정맥총(pulmonary venous plexus)에 의해 둘러 쌓여 있는데, 이것은 심장과는 아무런 연관을 갖지 않고, cardinal, umbilicovitelline system of vein이라는 splanchnic system과 연결되어 있는 바, 후에 좌심실에서 공통 폐정맥(common pulmonary vein)이 생겨나 splanchnic system과 연결 하게되면 이 폐정맥들은 사라지게 되는데, 만일 발생기 때에 공통 폐정맥(common pulmonary vein)의 발생장애가 생기면, 태생기 폐장과 연결되었던 Systemic vein이 남아 있게 되어 총폐정맥 환류이상증이 생기게 되고, 공통 폐정맥(common pulmonary vein)의 좌측 혹은 우측의 일부가 폐쇄되면, 부분 폐정맥 환류이상증이 생기게 된다는 것이다.

총폐정맥 환류이상증은 알려져 있는 어떤 유전적 소인은 없으나 남자가 여자보다 2배 가량 더 많으며¹¹⁾, 선천성 심장 기형을 갖고 있는 아기의 1%내지 3%에서 발생하고¹²⁾, 생후 1년 이내에 수술을 요하는 청색성 심장 기형 중 대혈관전위, 활로 4정증, 삼첨판 폐쇄증에 이어 4번째의 수술 빈도를 지닌다¹³⁾.

총폐정맥 환류이상증을 갖고 태어나는 아기의 80% 이상이 1년 안에 사망하는데¹⁴⁾, 환자의 사망율에 가장 큰 영향을 미치는 것은 폐정맥 폐쇄의 유무이다. 총폐정맥 환류이상증을 갖고 태어나는 아기의 75%는 폐정

맥 폐쇄를 가지고 있는데 이 아기들은 수술을 받지 않고는 1년 이상 생존하기가 어려우며 대부분은 3개월 이내에 사망 하게된다¹⁵⁾. 폐정맥 폐쇄가 없는 나머지 25-30%들도 단순한 심방중격결손의 경우보다 더 의미 있게 폐고혈압이 발생하여 50%가 일년 안에 사망 하게된다.

총폐정맥 환류이상증이 있는 환자의 10-20%에서는 폐고혈압이 발생하지 않으며, 신생아기에 심부전 증세가 발생하여도 적절한 약물 치료를 받음으로써 성인이 될 때까지 생존할 수가 있다. 총폐정맥 환류이상증에서의 동반 기형중 동맥관 개존증이 동반되는 경우는 25-50%이며, 때로 무비장 증후군(Aspelenia syndrome)이 동반되는 경우가 있다.

총폐정맥 환류이상증의 분류는 폐정맥의 환류 부위나 환류 혈관의 길이 등으로 분류하기도 하는데 현재는 Darling등에 의한 분류법이 가장 널리 쓰이고 있다.

총폐정맥 환류이상증의 증상 정도는 환류 정맥의 폐쇄 유무에 따른다. 폐정맥환류의 폐색이 있는 아기는 출생 후 수 시간 안에 증상이 나타나는데 중증도의 청색증이 그 증거이다. 폐 compliance의 감소로 인해 호흡수가 증가하고, 호흡시 늑간이 수축하고, nasal flaring이 있으며, 발한이 있다. 또, 심박출량이 감소하여 맥압이 낮아지고, 일부에서는 산증이 유발되기도 한다. 이런 대부분의 아기들에서는 Type III로, 횡경막하의 연결이 폐쇄된 것이지만, 때로는 Type I(supracardiac type)이나 Type IV(mixed type)인 경우가 있다. 이런 아기들은 폐부종이나 저심박출증으로 3개월 내지 6개월 이상 생존하는 일이 드물다.

부분적인 폐색이 있거나 폐고혈압이 있는 아기들은 생후 1,2년간 생존할 수가 있다. 이런 아기들은 폐고혈압의 증상들과, 우심실 기능 부진으로 인해 운동이나 울때 호흡곤란과 청색증을 보이고, 식욕 감퇴와 체중 획득의 감소가 있으며, 빈번한 상기도 감염을 보인다. 또 청진상 심음의 잡음이 좌흉골연에서 청취되며, 제 2심음은 Widely splitting, fixed되어 있으며 항진되어 있는 경우가 많다. 때로는 지속적 심잡음이 들리기도 한다.

총폐정맥 환류이상증의 10내지 20%가량에서는 환류 정맥의 폐쇄와 폐동맥 고혈압이 없는데, 이런 경우에는 제한적이기는 하나 청소년기나 성년이 될 때까지 생존할 수가 있다. 이런 아이들은 대개 Darling type

I이나 II인 경우가 많으며 운동시 경미한 청색증과 호흡 곤란이 있을 수 있으며, 대개 그 증상과 청진시 심음이 이차 공형 심방중격결손과 유사하다. 총폐정맥 환류이상증의 진단은 임상 증상 및 이학적 검사, 흉부 X선 사진, 심전도 검사, 심장 초음파 검사, 심도자 검사, 심혈관 조영술 등에 의하며, 가장 진단적 가치가 있는 검사는 심장 초음파 검사, 심도자 검사, 심혈관 조영술 등이다. Paquet¹⁶⁾ 등은 총폐정맥 환류이상증 환자 10명에서 심장 초음파 검사를 하여 좌심방 뒤에 있는 특징적인 Echo free space를 증명함으로써 진단에 도움을 줄 수가 있다고 하였다. 본 예에서도 확장된 관상정맥동의 음영이 좌심방 후면에서 특징적으로 보이고 있다.

수술을 결정에 있어 일부 저자^{17,18,19)}들은 어린 나이가 술 후 사망율의 원인이라고 주장하고, 또 일부 저자^{20,21)}들은 사망율과 나이와는 무관하다고 하나, 폐혈관 저항 지수가 $6u/m^2$ 이하이고, 체폐혈류비(Qp/Qs)가 2이상이면 수술을 권할 수 있으며¹⁶⁾, 상기한 바와 같이 총폐정맥 환류이상증이 예후가 불량하므로 총폐정맥 환류이상증의 진단 그 자체가 수술의 적응증이 된다²²⁾.

신생아기에 폐정맥 폐색이 있으면, 지체하지 말고 수술적 가료를 해야 하는데, 이는 이때 보이는 폐기능 부전, 저심박출량, 산증 등의 증상들이 약물 치료에는 불응하기 때문이다. 만일 아기가 폐고혈압을 보이면 심도자 검사 후 가능한 빨리 편리한 시기에 수술을 계획한다. 폐정맥의 폐색이 없는 경우에는 생후 5년 안에 수술하는 것이 좋은데, 만일 심방중격결손의 크기가 적고 좌우 심방 간에 압력 차가 높은 경우에는 교정술 전에 Balloon atrial septoplasty를 시행하여 심박출량을 증가시키는 방법²³⁾도 있으나 Nadas¹⁵⁾ 등은 심방중격결손의 크기는 대부분 혈역학에 큰 영향을 미치지 않으며, 심방 간의 압력 차가 심하지 않으면 이런 술식은 큰 의의가 없다고 주장하였는데, 최근에는 이러한 조작 없이 바로 수술하는 경향이 있다.

비가역적인 폐혈관 폐쇄 질환이 있는 경우는 수술의 비적응증이 되는데, 이런 환자들에서는, 폐혈관 내막의 비후로 인하여 폐혈관 저항이 체혈관 저항의 75%에 이른다. 그러나 최근에는 이런 상황이 적으며, 총폐정맥 환류이상증에서 수술 비적응증이 되는 경우도 드물다²²⁾.

수술은 해부학적 구조의 변질이나 환류의 장애없이

총폐정맥과 좌심방을 연결하는 것이 관건이다. 저자가 경험한 Darling 분류 제 II형의 총폐정맥 환류이상증은 폐정맥 혈류가 관상정맥동을 통해 우심방으로 유입되는 것이므로 수술은 관상정맥동을 난원공이나 중격결손 쪽으로 절개하고 심막 편이나 Dacron Patch로 심방내 baffle을 만들어 관상정맥동에서 유입되는 폐정맥혈이 직접 좌심방으로 유입되도록 한다. 이때 동방결절이나 심방심실절간의 전도로에 손상이 가하지 않도록 하는 것과 결손 부의 확대시 심장 천공이 생기지 않도록 유의하는 것이 중요하다. 저자 등의 예에서도 Patch를 달 때 관상정맥동 쪽은 관상정맥동의 기저부에 봉합하여 가능한 삼첨판과 심방심실절 등 신경 전달 체계의 손상이 오지 않도록 주의하였다.

총폐정맥 환류이상증의 수술 성적은 폐혈관 폐쇄성 질환이 동반되지 않으면 비교적 양호하나, 1956년부터 1968년까지 Gomes²⁴⁾ 등이 치험한 보고에 의하면, 1세 이상에서의 수술 사망율은 7%이었으나, 1세 이하의 유아에서의 사망율은 47%의 높은 사망율을 보였다고 한다. Gomes보고에 의한 술 후 원격 성적은 비교적 양호하였다고 하며, 술 후 나타나는 주요 합병증은 술 후 6주내지 6개월에 흔히 나타나는 폐정맥 폐쇄증이며, 재발성 호흡곤란, 발육부진 등이 있다고 하였다.

V. 결 론

본 한림 의대 흉부외과 교실에서는 비교적 치사율이 높은 총폐정맥 환류이상증 중에서 성인에 이르기까지 생존할 수가 있었던 Darling 분류 제 II형의 총폐정맥 환류이상증을 1례를 치험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Wilson J : On a very unusual formation of the human heart. *Phil Trans(Lond)* 1798, 88 : 332.
2. Bharati S., Lev M : Congenital anomalies of the pulmonary veins. *Cardiovasc Clin* 1978, 5 : 23.
3. Keith J.D. Rowe R., Vlad P. : *Heart disease in infancy and childhood*, (ed2). New York : Macmillan, 1976 p493
4. Brody H : Drainage of the pulmonary veins into the right side of the heart. *Arch Pathol* 1942, 33 : 22.

5. Darling RD, Rothney WB, Craig JM : *Total pulmonary venous drainage into the right side of the heart. Lab invest 1957, 6 : 44.*
6. Friedlich A, Bing RJ, Blount SG : *Physiological studies in congenital heart disease : IX. Circulatory dynamics in the anomalies of venous return to the heart including pulmonary atriovenous fistula. Am Heart J 1950, 86 : 20.*
7. Muller WH : *The surgical treatment of transposition of the pulmonary veins. Ann Surg 1951, 134 : 683.*
8. Lewis J, Varco RL, Taufic M, Niazi SA : *Direct vision repair of triatrial heart and total anomalous pulmonary venous drainage. Surg Gynecol Obstet 1956, 102 : 713.*
9. Cooley DA, Ochsner A : *Correction of total anomalous pulmonary venous drainage. Surgery 1957, 42 : 1014.*
10. Lucas RV, Woolfrey BF, Anderson RC, Lester RG and Edwards JE : *Atresia of the common pulmonary vein. Pediatrics 1962, 29 : 729.*
11. Delisle G, Ando M, Calder AL, Zuberbuhler JR, Rothenmacher S, Alday LE, Mangini O, Van Praagh S, Van Praagh O : *Total anomalous pulmonary venous connection : Report of 93 autopsied cases with emphasis on diagnostic and surgical consideration. Am Heart J. 1976, 91 : 99.*
12. Jenson JB, Blount SG : *Total anomalous pulmonary venous return : A review and report of the oldest surviving patient. Am Heart J 1971, 82 : 387.*
13. Cooley DA, Hallman GL : *Surgery during the first year of life for cardiovascular anomaly : A review of 500 consecutive operations. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1957, 5 : 584.*
14. Burroughs JT, Edwards JE : *Total anomalous pulmonary venous connection. Am Heart J 1960, 59 : 913.*
15. Gathman GH, Nadas AS : *Total anomalous pulmonary venous connection : Clinical and Physiologic observation of 75 pediatric patients. Circulation 1970, 42 : 143.*
16. Paquet M, Gutgesell H : *Echocardiographic feature of total anomalous pulmonary venous return. Circulation 1975, 57 : 599.*
17. Wukasch DC, Deutsch M, Reul GJ, Hallman GL, Cooley DA : *Total anomalous pulmonary venous return : A review of 125 patients treated surgically. Ann Thorac Surg 1975, 19 : 622.*
18. Kirklin JW, Barratt-Boyes : *Total anomalous pulmonary venous connection. Textbook of cardiac surgery. John Willey & Sons. NY. 1986. Chap 16, p500 – 520.*
19. Mazzucco A, Rizzoli G, Fracasso A, Stellin G et al : *Experiencce with operation for total anomalous pulmonary venous connection in infancy. J Thorac Cardiovasc Surg 1983, 85 : 686.*
20. Whight CM, Barratt-Boyes BG, Calder, AL, Neute JM, Brandt PW : *Total anomalous pulmonary venous connection : Long-term results following repair in infancy. J Thorac Cardiovasc Surg 1978, 75 : 52.*
21. Turley K, Tucker WY, Ulliyot DJ, Ebert PA : *Total anomalous pulmonary venous connection in infancy. Influence of age and type of lesion. Am J Cardiol 1980, 45 : 92.*
22. Arthur EB, Alexander SG, Graeme LH, Hillel L, Keith SN : *Glenn's thoracic and cardiovascular surgery. Vol II, 5th Ed. 1991*
23. El-Said G, Mullius CE, McNamara DG : *Management of Total anomalous pulmonary venous return. Circulation 1972, 45 : 1240.*
24. Gome MMR, Feldt Rh, McGoon DC, Danielson GK : *Total anomalous pulmonary venous connection. J Thorac Cardiovasc Surg 1970, 60 : 116.*