

1세이하의 총폐정맥 환류이상증의 완전교정

홍 유 선* · 박 영 환* · 임 상 현* · 조 범 구* · 노 환 규*

=Abstract=

Repair of Total Anomalous Pulmonary Venous Return in Infant

Yoo Sun Hong, M.D.*, Young Hwan Park, M.D.*, Sang Hyun Lim, M.D.*,
Bum Koo Cho, M.D.*, Hwan Kyu Rho, M.D.*

Background: Total anomalous pulmonary venous return is a relatively rare disease which has a very high mortality(80% within a year) if not properly corrected surgically. **Material and Method:** Twenty-six infants with total anomalous pulmonary venous return underwent repair between May, 1991 and February, 1996. **Result:** There were 19 boys and 7 girls. The mean age at operation was 2.6 months(range:5 day to 11 month) and the mean body weight was 4.3kg(range:2.8 to 6.7 kg). Preoperative stabilization included ventilator for 5 patients and inotropic support for 6 patients. There were 6 hospital mortalities. Significant risk factors of operative mortality were preoperative ventilator care($p<0.03$) and preoperative inotropic support($p<0.05$). Age, body weight at operation, pulmonary venous obstruction, high pulmonary arterial pressure, suprasystemic right ventricular pressure or emergency operation did not affected the operative outcome. Postoperative pulmonary venous obstruction occurred in three patients 2 or 3 months later, among them one patient was reoperated. The actuarial survival was 76% at 40 months. **Conclusion:** Although early mortality was high, repair of total anomalous pulmonary venous return should be attempted in early life, but the patients receiving ventilator care or inotropic support need special attention.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1999;32:1004-8)

Key word : 1 Pulmonary vein, total anomalous return
2. Infant

서 론

총폐정맥 환류이상증은 비교적 드문 질환으로 수술교정을 시행하지 않았을 때 1년이내에 80%의 사망을 보인다고 한다¹⁾. 1951년²⁾ 처음수술교정이 성공한이래 현재의 수술사망은 3.4%³⁾에서 20%⁴⁾등으로 보고하고있다. 수술사망은 주로 1세 이하에서 발생되며 그 원인으로는 폐출혈과 높은 폐동맥압에 의한 우심실부전등을 들 수 있으며 또한 폐정맥의 협착

이 수술사망에 주된 원인으로 생각하고 있다.

연세대학교 심장혈관센터에서는 1991년 5월부터 1996년 2월까지 1세미만의 총폐정맥환류이상 환아 26예를 완전교정하여 이들의 결과와 위험도를 보고하고자 한다.

대상 및 방법

1991년 5월부터 1996년 2월까지 본 센터에서 총폐정맥환

*연세대학교 심장혈관센터 심장혈관외과, 연세대학교 의과대학 심장혈관연구소

Division of Cardiovascular Surgery, Yonsei Cardiovascular Center Yonsei University College of Medicine

†본 논문은 1995년 제27차 대한흉부외과학회 추계학술대회에서 구연되었음

논문접수일 : 96년 8월 9일 심사통과일 96년 11월 25일

책임저자 : 홍유선 (120-752) 서울특별시 서대문구 신촌동 134, (120-752) 연세대학교 심장혈관센터. (Tel) 02-361-7283.7351, (Fax) 02-393-2041

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다

Table 1. Type of TAPVR

| type | case | mortality |
|--------------|-------|-----------|
| Supracardiac | 10(4) | 3 |
| Cardiac | 8(1) | 2 |
| Infracardiac | 6(5) | 1 |
| Mixed | 2(2) | 1 |

() pulmonary venous obstruction

류이상증으로 완전교정을 시행한 1세미만의 환아 26명을 대상으로 하였다. 남아가 19예, 여아가 7예였으며 수술시 나이는 5일에서 11개월(평균 2.6 ± 2.8 개월)로 1개월이하가 12예(46%)를 차지하였다(Fig 1). 수술시 체중은 2.8 Kg에서 6.7 Kg(평균 4.3 ± 1.1 Kg)로 5 Kg 이하가 20예(77%)였다(Fig 2). 형태학적 분류상 심장상부형이 10예, 심장형이 8예, 심장하부형이 6예, 그리고 복합형이 2예였다. 심장상부형에서는 수직정맥을 통해 무명정맥으로 환류되는 경우가 7예, 나머지 3예에는 수직정맥이 상대정맥으로 직접 환류되었고, 심장형에서는 2예에서 우심방으로 폐정맥이 직접 환류되었고 나머지 6예에서는 관상정맥동으로 환류되었다. 심장하부형은 수직정맥이 간정맥 또는 간문맥으로 5예에서 환류되었고 1예에서는 확인 할 수 없었다. 복합형의 경우 1예는 좌측폐정맥은 수직정맥을 통해 무명정맥으로 나머지 우측폐정맥은 심방형의 형태로 관상정맥동으로 환류되었으며 나머지 1예는 수직정맥이 우상폐정맥부위에서 상대정맥으로, 좌하폐정맥부위에서 수직정맥으로 간정맥으로 환류되고 있었다. 전체환아중 폐정맥협착을 보인 경우가 12예로 46%를 차지하고 있다. 이중 3례는 수술후에 발견되었는데 1례는 재수술하여 수술부위의 Intimal proliferation으로 인한 것으로 판명되었으나 나머지 2례는 전체폐정맥의 발육부전으로 관찰중이다. 심장상부형에서 4예, 심장형에서 1예, 심장하부형에서 5예 그리고 복합형에서 2예에서 발견되었다(Table 1). 3예를 제외한 전예에서 심도자를 시행하였으며 2예에서는 수술전 심도자 검사를 시행시 풍선확장으로 좁은 심방중격을 넓혔다. 평균 폐동맥수축기압은 60.0 ± 17.4 mmHg(30 mmHg~100 mmHg)이며 폐동맥수축기압과 좌심실수축기압의 비는 평균 $0.90 \pm 0.23(0.46 \sim 1.43)$ 으로 1 이상인 경우가 8예였다. 수술전 호흡기 치료를 요하는 경우가 5예, 강심제를 사용한 경우가 6예였다. 수술은 정중흉골절개를 시행하여 저체온하에 체외순환을 시행하였으며 이들의 대동맥차단시간은 평균 65.5 ± 28.9 분(28~120분)이었으며 3예에서 최저체온하 심폐순환정지 상태에서 수술을 시행(평균 42.3 ± 12.4 분)하였다. 수술은 심장형은 우심방을 절개하여 관상정맥동의 측벽을 절제하여 좌심방과의 연결을 넓게하고 관상정맥동을 포함하여 심방중격

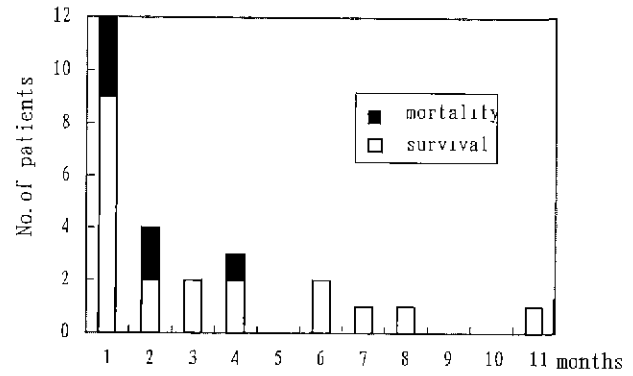


Fig. 1. Age at operation and mortality in total anomalous pulmonary venous return

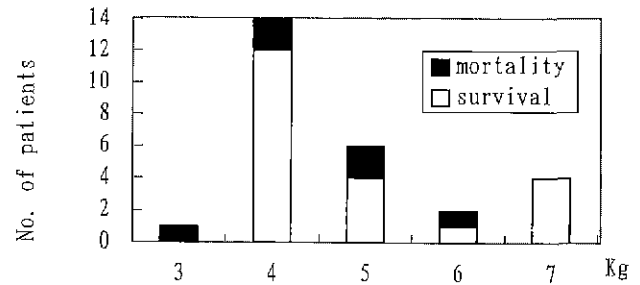


Fig. 2. Body weight at operation and mortality in total anomalous pulmonary venous return

결손을 이중심낭으로 막아 주었다. 심장상부와 하부형은 주로 심첨부를 들어올린후 좌심방의 후벽과 공통정맥을 측측 문합을 시행하였으며 필요에 따라 심방결손을 통하여 문합을 시행하였으며 이때 폐정맥분지의 협착이 있는 경우에는 협착부위까지 절개하여 최대한 넓게 문합을 하였다. 심방중격결손은 이중심낭으로 폐쇄하였다. 1993년이후에는 주로 흡수봉합사(PDS 6-0)를 사용하였다. 대부분 폐동맥고혈압위기의 가능성이 있기 때문에 우심실압을 관찰하면서 낮으면 빨리 기관을 발판하였고 높은 경우에는 근육이완제와 물핀으로 치료한 후에 발판하였다. 기관의 발판은 1~9일(평균 3.6 ± 2.6 일)에 시행할 수 있었다.

통계학적 접근 방법은 Fisher's exact test를 이용하였으며 생존분석은 Kaplan-Meier방법을 이용하였다.

결 과

사망은 6예(23%)에서 발생되었으며 이들은 모두 병원사망이었다(Table 2). 사망원인으로는 저심박출증으로 3예에서 1일 이내에 사망하였고, 호흡부전으로 1예에서 수술후 59일만에 사망을 하였으며, 1예는 수술전 심정지로 심폐소생술을

Table 2. Cause of death

| | |
|-------------------------------|---|
| Low cardiac output syndrome | 3 |
| Respiratory failure | 1 |
| Aspiration pneumonia | 1 |
| Pulmonary hypertensive crisis | 1 |

Table 3. Preoperative variables and hospital mortality

| | p value |
|----------------------------|---------|
| Inotropic support | 0.021 |
| Preoperative intubation | 0.046 |
| Emergency operation | 0.058 |
| Pulmonary vein obstruction | 0.510 |
| < 5kg of body weight | 0.130 |
| < 1 month of age | 0.593 |
| > 50 mmHg of systolic PAP | 0.537 |
| >1 Prv/Plv | 0.593 |

PAP:pulmonary arterial pressure, PRV:systolic pressure of right ventricle, PLV:systolic pressure of left ventricle

시행한 후 바로 수술에 임하였던 환아로 수술후 회복되었으나 술후 7일째 병실에서 흡인에 의한 심정지가 발생되어 심폐 소생은 되었으나 흡인에 의한 폐렴이 회복이 안되어 술후 70일째 사망하였다. 나머지 1예는 술전 심한 폐동맥고혈압을 보인 경우로 수술후에도 계속되는 상전신성 폐동맥고혈압이 지속되어 혈관확장제등의 약물치료와 호흡기 치료에도 불구하고 술후 5일째 사망하였다.

생존한 모든 환아에서 추적조사가 가능하였으며 평균 기간은 28개월이었다. 40개월 생존율은 76%이며 사망은 모두가 병원사망으로 만기사망은 발생되지 않았다(Fig. 3). 수술시 나이, 체중, 수축기 폐동맥압력,우심실 수축기압/좌심실 수축기압의 비, 수술전 폐정맥협착의 유무, 응급수술, 수술전 호흡기 치료를 필요로 한 경우 또는 강심제를 투여한 경우 등에 대한 영향을 살펴보았다. 이러한 여러 요소중 수술전 호흡기 치료를 한 경우(p<0.03)와 강심제를 투여한 경우(p<0.05)에서 의미있는 사망의 원인이 되었으며 그 이외의 요소에서는 통계적으로 유의한 차이를 보이지 않고 있다(Table 3). 수술합병증은 총 5예에서 발생되었으며 폐혈증이 2예, 그 이외에 신부전, 폐고혈압성 위기, 종격동염, 심장의 부종으로 흉골봉합이 지체된 경우, 그리고 호흡부전이 각각 1예에서 발생하였다. 추적검사상 5예를 제외한 모든 예에서 이노제나 강심제등의 약물복용을 하지않고 있으나 이들중 3예에서 수술후 폐정맥협착이 발생되었다. 수술후 2-3개월사이에 환아가 호흡부전, 발육부전으로 초음파검사를 하였고

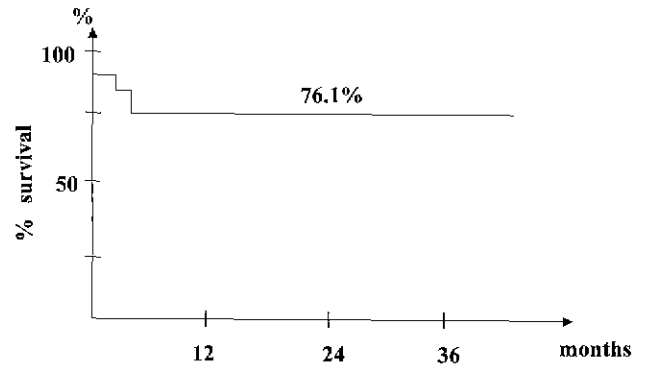


Fig. 3. Actuarial survival rate

우심실압력이 좌심실보다 높아 중격이 좌심실쪽으로 밀린 소견을 보이며 폐정맥의 협착에 의한 혈류의 속도가 빠른 것으로 진단하였다. 1예에서 생후 7일 심장하부형의 총폐정맥환류이상증과 심한 폐동맥고혈압으로 응급수술을 시행받은 환아로 수술 1개월후부터 지속적인 심부전을 보여 심초음파상 문합부위의 협착을 보여 수술후 6개월만에 재수술을 시행하였다. 이 환아는 공통 폐정맥과 좌심방의 문합부위에 신생 혈관내막형성이 일어나 약 4 mm정도 수직정맥과 좌심방사이의 연결만이 존재하고 있었다. 이곳을 절제하여 폐정맥과 좌심방사이의 문합부위를 넓게 하였다. 이 환아는 재수술후 상전신성 폐동맥고혈압을 4일간 간헐적으로 일으키다가 약물로 회복되어 퇴원하였다. 나머지 2예는 폐정맥자체의 협착에 의한 것으로 현재 추적관찰 중이다.

고찰

총폐정맥환류이상은 선천성심장병의 약 1%를 차지하는 비교적 드문 질환으로 수술을 시행하지 않았을때 1년 생존율이 20%가 되지않는 질환이다¹⁾. 특히 폐정맥협착증이 존재할때에는 그 빈도가 높게 나타내는데 그 원인으로서는 폐정맥고혈압이 폐동맥과 폐정맥의 구조적 변화를 일으켜 내막중식과 폐혈관의 섬유화를 초래하며 이들은 염증, 저산소증, 과탄산증이나 산증상태에서 쉽게 혈관수축을 일으킬 수 있다.^{5,6)}

이들의 형태학적 분류를 살펴보면 Darling등⁷⁾에 의하면 심장상부형이 45%, 심장형이 25%, 심장하부형이 25%, 그리고 혼합형이 5% 정도를 차지하고 있다고 보고하고 있으며 본 경우에서도 이와 비슷한 분포의 양상을 보이고 있다.

수술사망은 보고자에 따라 다르지만 3.8%³⁾에서 20%⁴⁾까지 보고하고있다. 그러나 수술기법의 발달과 영아치료등의 발달로 사망율은 점차적으로 감소하고 있는 추세다. 사망에 영향을 주는 요소로는 형태학적 분류(특히 심장하부형)⁸⁾, 수술

을 시행한 연도⁴⁾, 수술시 나이⁹⁾, 폐정맥협착의 유무¹⁰⁾, 수술 전 호흡기 치료를 요한 경우¹¹⁾, 폐동맥고혈압(폐동맥 수축기 압, 상전신성폐동맥압)⁸⁾, 동맥의 산소포화 및 좌심실의 용적 등¹¹⁾이 이에 영향을 미친다고 보고하고 있다. 그러나 본 예에서는 대부분의 경우에서 수술사망의 위험도는 관찰할 수 없었으나 수술전 호흡기의 치료를 요하는 경우와 수술전 강심제의 투여를 요한 경우에서 의미있게 높은 것으로 나타났다. 이러한 경우는 수술전 환자의 상태가 매우 나쁜것을 의미하며 수술전 환자의 조건이 수술에 많은 영향을 나타낼 수 있다.

폐정맥의 협착은 수술전 환자의 상태를 나쁘게 하는 중요한 요소이다. 그러므로 환자의 나이가 어리거나, 폐동맥고혈압이 심하거나, 수술전 약물 또는 호흡기의 치료를 요하게 되는 경우가 생긴다. 또한 이러한 폐정맥협착은 시간이 지나면서 더욱 심해지며 특히 각각의 폐정맥이 범발성 섬유화로 진행될 수 있으며 이는 대부분 수술후에도 정상으로 돌아오지 않으며 재수술을 시행하여도 매우 불량한 예후를 보인다. 그러나 조기에 수술을 시행하면 이러한 진행을 줄일 수 있으며 이러한 이유등으로 최근에는 폐정맥협착은 수술사망을 높이는 인자는 아닌것으로 보고하고 있다¹²⁾.

수술후 발생하는 폐정맥협착은 여러원인으로 설명할 수 있는데 폐정맥자체의 협착과 문합부위의 협착이 주된 원인이다. 이것은 수술후 6개월 이내에 대부분에서 나타난다 하며 재수술을 하여도 50%이상의 사망을 보이는 매우 나쁜 예후를 보인다고 보고하고 있다^{9,12)}. 폐정맥자체의 협착은 내막의 증식과 섬유화에 의해 발생이 되며 문합부위의 협착은 문합부위의 섬유화에 의해 발생되며 본 경우에서는 1예는 문합부위의 가성내막증식에 의해 발생되었으며 나머지 2예는 폐동맥자체의 협착에 의한 것이었다. 문합의 방법에 따라, 즉, 단속봉합이나 연속봉합에 의한 차이는 없는 것으로 보고하고 있으나 흡수봉합사를 사용하는 것이 이들의 발생을 줄인다고 보고하고 있다¹³⁾. 본 경우에서는 1993년 이후 대부분에서 흡수봉합사(PDS)를 사용하고 있으나 아직 차이는 발견할 수 없었다.

총폐정맥환류이상증 환자는 수술후 폐고혈압위기가 종종 발생하며 이들이 사망의 주된 원인으로 알려져 있다¹⁴⁾. 그러므로 안정, 과호흡, 혈관확장제의 투여등으로 수술후 치료에 임해야 하며^{14,15)} 특히 우심실압력 또는 폐동맥압력을 수술후 계속적으로 관찰하여 폐동맥고혈압에 대한 치료에 적극적으로 대처하는 것이 수술후 사망을 줄이는데 도움이 된다^{14,16)}

결 론

연세대학교 심장혈관센터에서는 1991년 5월 부터 1996년 2월까지 1세미만의 총폐정맥환류이상증환자 26예를 교정하였다.

사망은 6예에서 발생되었으며 모두 수술사망이었고 사망율은 23%였다 사망의 원인으로는 수술전 호흡기의 치료를 요한 환자(P<0.03)와 수술전 부터 강심제의 투여를 필요로 한 경우(P<0.05)에서 의미 있게 높았으며 그이외에 수술시 나이, 체중, 수축기 폐동맥압력, 우심실 수축기압/좌심실 수축기압의 비, 수술전 폐정맥협착의 유무 그리고 응급수술등은 사망율에 의의 있는 차이를 보이지 않았다. 수술후 폐정맥의 재협착은 3예에서 발생되었으며 이중 1예에서 재수술을 시행하였다.

이상으로 총폐정맥환류이상증은 나이에 상관없이 조기에 수술을 시행하는 것이 요구되며 특히 수술전 환자의 상태에 따라 수술사망율이 높게 발생하므로 주의를 요한다.

참 고 문 헌

- Burnoughs JT, Edwards JE. Total anomalous pulmonary venous connection. Am Heart J 1960;59:913-31.
- Muller WH. The surgical treatment of transposition of the pulmonary veins. Ann Surg 1951;134:683-93.
- Raisher BD, Grant JW, Martin TC, et al. Complete repair of total anomalous pulmonary venous connection in infancy. J Thorac Cardiovasc Surg 1992;104:443-8
- Lamb RK, Qureshi SA, Wilinon JL, et al. Total anomalous pulmonary venous drainage:seventeen-year surgical experience J Thorac Cardiovasc Surg 1988;96:368-75.
- Haworth SG, Reid L. Structural study of pulmonary circulation and of heart in total anomalous pulmonary venous return in early infancy. Br Heart J 1997;39:80-92.
- Newfeld EA, Wilson A, Paul MH, Reish JS. Pulmonary vascular disease in total anomalous pulmonary venous drainage Circulation 1980;61:103-9.
- Darling RC, Rothney WB, Craig JM. Total pulmonary venous drainage into the right side of the heart. Lab Invest 1957;6:44-55.
- 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;45:92-7.
- Rubay JP, Moulin D. Total anomalous pulmonary venous connection: Long-term results following repair under 3 months of age J Cardiovasc Surg 1989;30:11-5.

10. Yee ES, Turley K, Hsieh WR, Ebert PA. *Infant total anomalous pulmonary venous connection: Factors influencing timing of presentation and operative outcome.* Circulation 1987;76(Pt 2):III83-7.
11. Cobanoglu A, Menashe VD. *Total anomalous pulmonary venous connection in neonates and young infants: Repair in the current era.* Ann Thorac Surg 1993;55:43-9.
12. Sano S, Brawn WJ, Mee RBB. *Total anomalous pulmonary venous drainage.* J Thorac Cardiovasc Surg 1989;97:886-92.
13. Hawkins JA, Minich LL, Tani LY, Ruttenberg HD, Sturtevant JE, McGough EC. *Absorbable polydioxanone suture and results in total anomalous pulmonary venous connection.* Ann Thorac Surg 1995;60:55-9.
14. Serraf A, Bruniaux J, Lasour-Gayet F, et al. *Obstructed total anomalous pulmonary venous return: Toward neutralization of major risk factor.* J Thorac Cardiovasc Surg 1991;101:601-6.
15. Drummond WH, Gregory GA, Heymann MA, Phibbs RA. *The independent effects of hyperventilation, tolazoline, and dopamine on infants with persistent pulmonary hypertension.* J Pediatr 1981;98:603-11.
16. Lupinetti FM, Kulol TJ, Beekman III RH, Crowley DC, Bove EL. *Correction of total anomalous pulmonary venous connection in infancy.* J Thorac Cardiovasc Surg 1993;106:880-5.

=국문초록=

연세대학교 심장혈관센터에서는 1991년 5월 부터 1996년 2월까지 1세미만의 총폐정맥환류이상환아 26예를 교정하여 이들의 사망원인이 되는 인자를 살펴보았다. 환아의 나이는 5일에서 11개월로 평균 2.6개월이었으며 체중은 2.8 kg에서 6.7 kg으로 평균 4.3 kg였고 이중 남아가 19예였다. 형태학상 심장상부형이 10예, 심장형이 8예, 심장하부형이 6예, 그리고 혼합형이 2예였으며 폐정맥협착을 보인 경우가 12예였다. 수술전 호흡기의 치료를 필요로 한 경우가 5예, 강심제를 투여하고 있던 경우가 8예였다. 상전신성 수축기 폐동맥압을 보인 경우는 8예였다. 수술사망은 6예에서 발생하였으며 전체환아의 40개월 생존율은 76%였다. 수술사망의 위험인자로는 수술전 호흡기 치료를 한 경우($p<0.03$)와 강심제를 투여한 경우($p<0.05$)였으며 수술시 나이, 체중, 수축기 폐동맥압력, 우심실 수축기압/좌심실 수축기압의 비, 수술전 폐정맥협착의 유무 그리고 응급수술 등은 사망율에 의의 있는 차이를 보이지 않았다. 수술후 폐정맥협착은 3예에서 발생되었으며 이중 1예에서 재수술을 시행하였다. 이상으로 총폐정맥환류이상증은 나이에 상관없이 조기에 수술을 시행하는 것이 요구되며 특히 수술전 환아의 상태에 따라 수술사망율이 높게 발생하므로 주의를 요한다.