

Pulmonary Venous Abnormalities

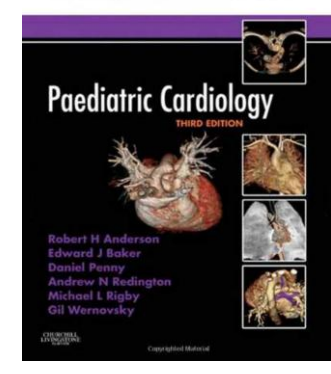
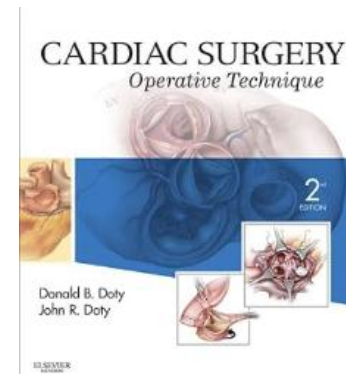
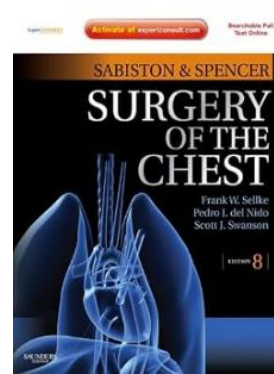
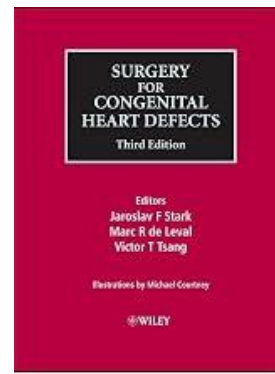
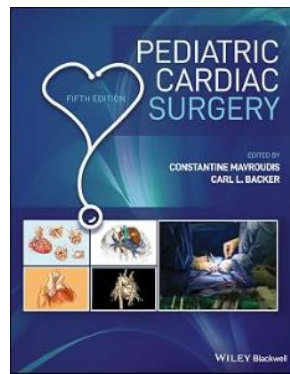
Embryology, Classification, and Surgical Management —

TAPVC · PAPVR/Scimitar · Cor Triatriatum · Pulmonary Vein Stenosis

Kwang Ho Choi

Pusan National University Yangsan Hospital, Pediatric cardiac center

Department of thoracic and cardiovascular surgery



Contents

- 발생학 & 분류 체계
- TAPVC
 - Classification, diagnosis, surgery, results, postop complication
- PAPVR & Scimitar Syndrome
 - Sinus venosus ASD, Warden procedure
- Cor Triatriatum & PV stenosis
 - Surgical treatment, Results
- Summary & Take-home message

폐정맥의 정상 발생

Day 26-27

Lung bud이 foregut에서 발생, splanchnic plexus(전신정맥계)를 통해 배액

Day 27-29

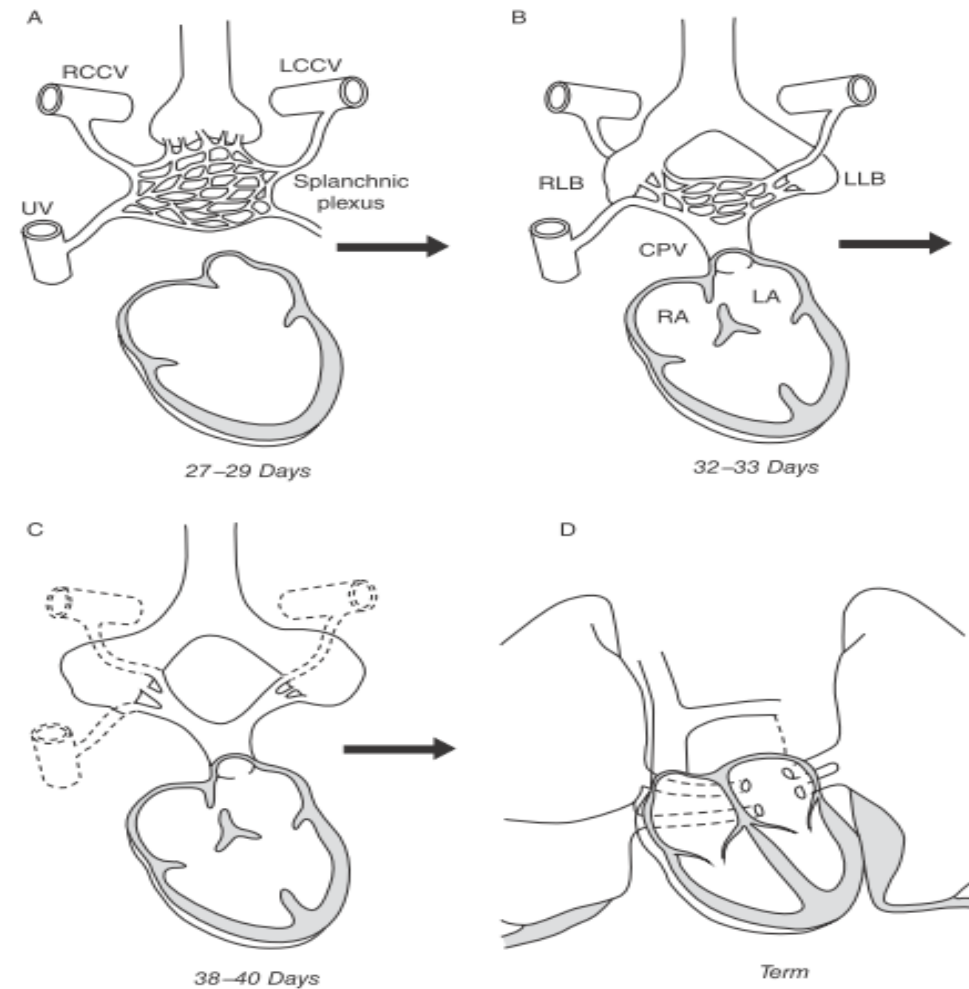
Common (primordial) pulmonary vein이 좌심방 후벽에서 발아 (splanchnic plexus와는 독립적)

Day 28-30

Common pulmonary vein이 pulmonary venous plexus와 연결, 4개 폐정맥으로 분지

Day 30-48

Cardinal-umbilicovitelline 정맥으로의 연결이 퇴화 (involution) → 폐정맥은 좌심방에만 배액



Mavroudis, Fig 35.1 Development of the pulmonary veins

common pulmonary vein은 일시적 구조물이며, 정상 좌심방은 이 vein과 primitive atrium이 거의 동등하게 기여하여 형성

이상 발생 → 하나의 스펙트럼

Common pulmonary vein의 통합 시기와 정도에 따라 서로 다른 기형이 발생한다

완전 실패

Common PV 이 좌심방과 전혀 연결이 안 됨 → systemic vein 과 연결 유지

TAPVC

부분 실패

일부 (1~3개) PV 만 systemic 연결 유지, 나머지는 정상

PAPVC / Scimitar

늦은 협착

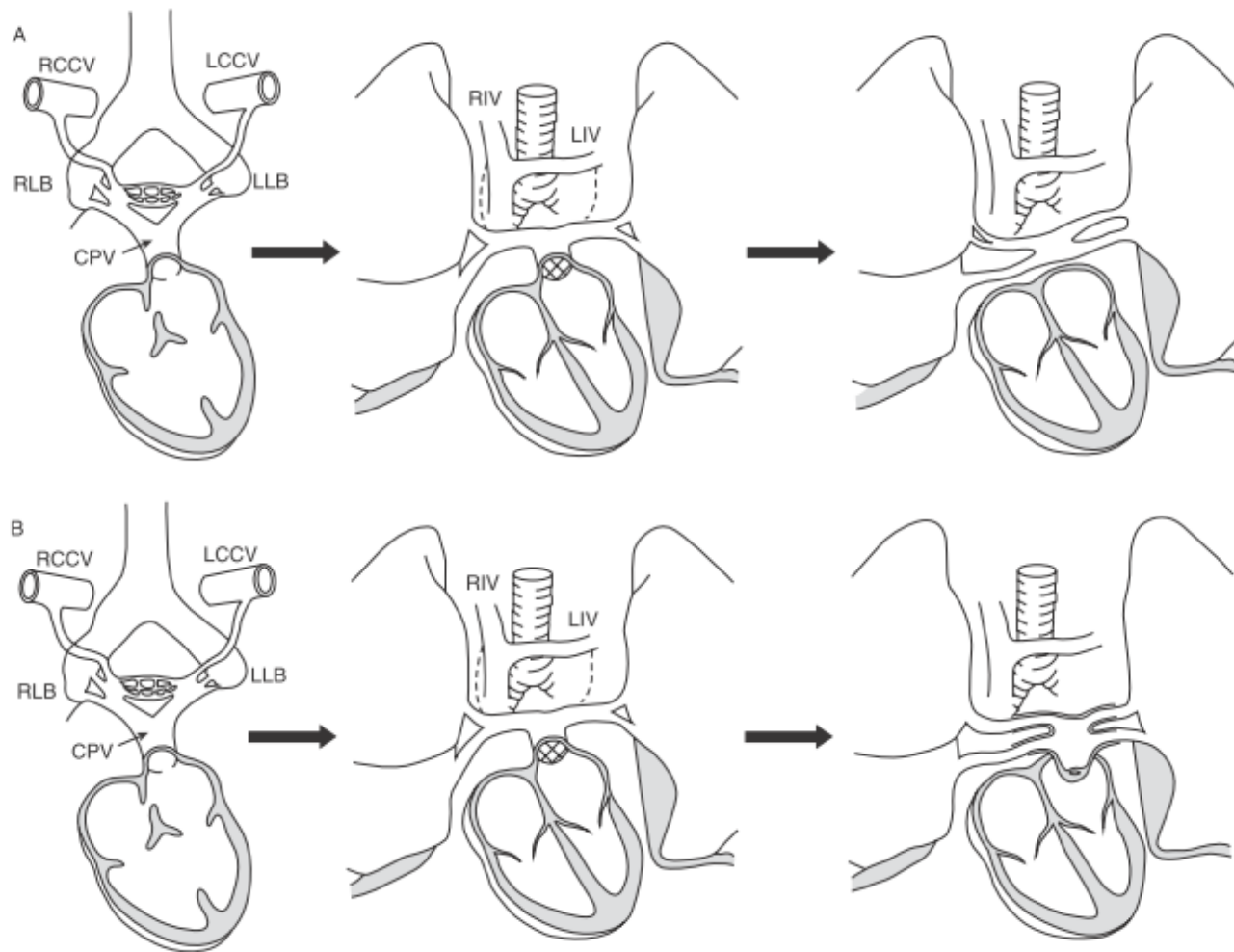
연결은 되어있으나, collateral 퇴화 후 common PV 자체가 협착

Cor Triatriatum

개별 정맥 이상

Common PV 의 좌심방 통합 이상으로 개별 정맥의 협착이 발생

Pulmonary vein stenosis



Mavroudis, Fig 35.2 Embryologic basis of atresia of the common pulmonary vein and cor triatriatum

Pulmonary Vein Anomaly — 4-Level Hierarchy

Level 1	Level 2	Level 3	Level 4
Pulmonary vein anomaly	TAPVC	Type I–IV (Darling)	Obstruction 유무 & 종류
	PAPVC	연결 부위	동반 ASD 유무
	Cor Triatriatum	Lam Type A / B / C	막 개구부 크기
	PV Stenosis / Atresia	침범 정맥 수	선천성 vs 술후

TAPVC → PAPVC/Scimitar → Cor Triatriatum → PV Stenosis 순서로 진행합니다.

Total Anomalous Pulmonary Venous Connection (TAPVC)

Def) 모든 pulmonary vein 이 RA 또는 systemic venous circulation으로 연결되는 질환군.

Pulmonary vein 의 obstruction 정도가 임상 경과를 결정하는 가장 중요한 인자.

Rate : 1 ~ 1.5%

Must !! : R-L shunt (PFO/ASD, VSD, PDA..)

Postop mortality : < 10%

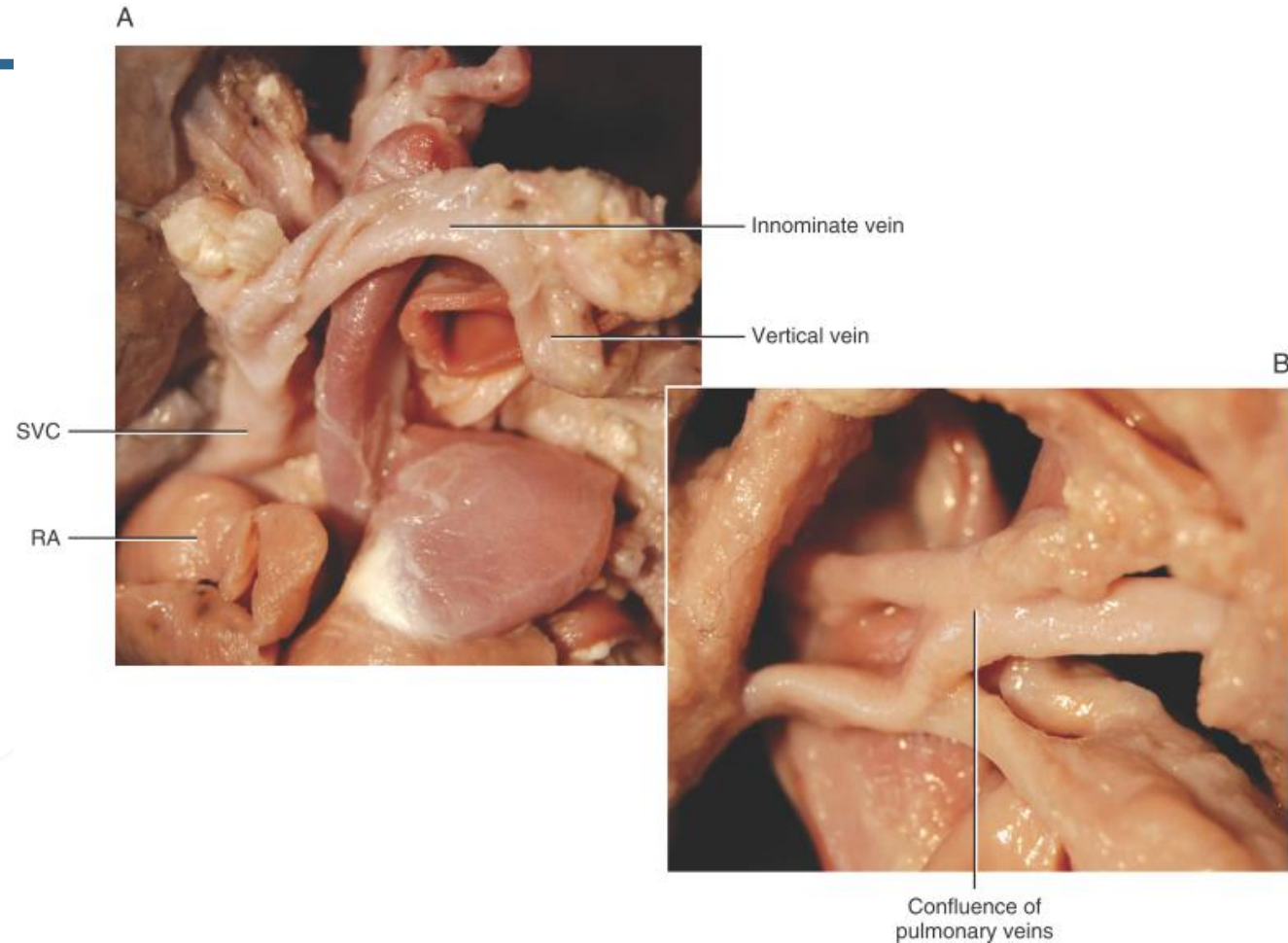
Darling classification – 4 types

Type I · Supracardiac

Vertical vein → innominate vein / SVC / azygos vein

45 ~ 55%

가장 흔함, 폐쇄는 상대적으로 적음



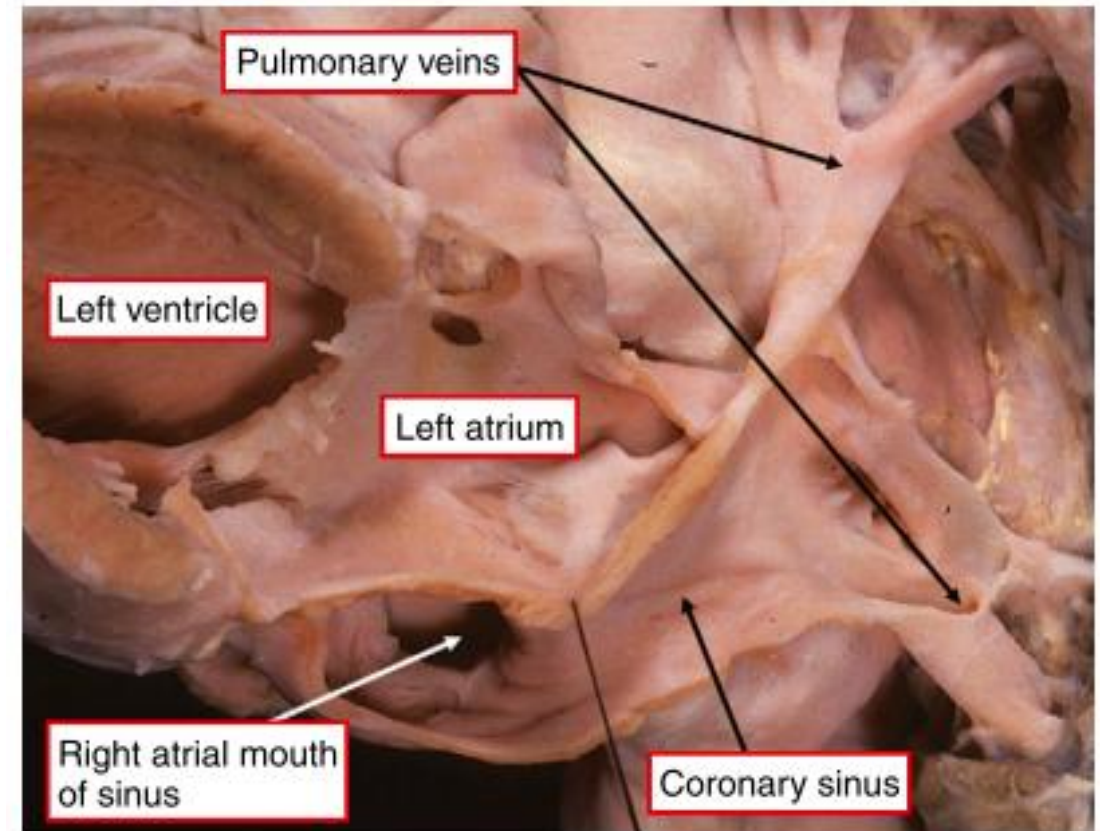
Darling classification – 4 types

Type II · Cardiac

Coronary sinus or RA direct connection

15 ~ 20 %

Connection 이 짧아 obstruction risk 가 낮음



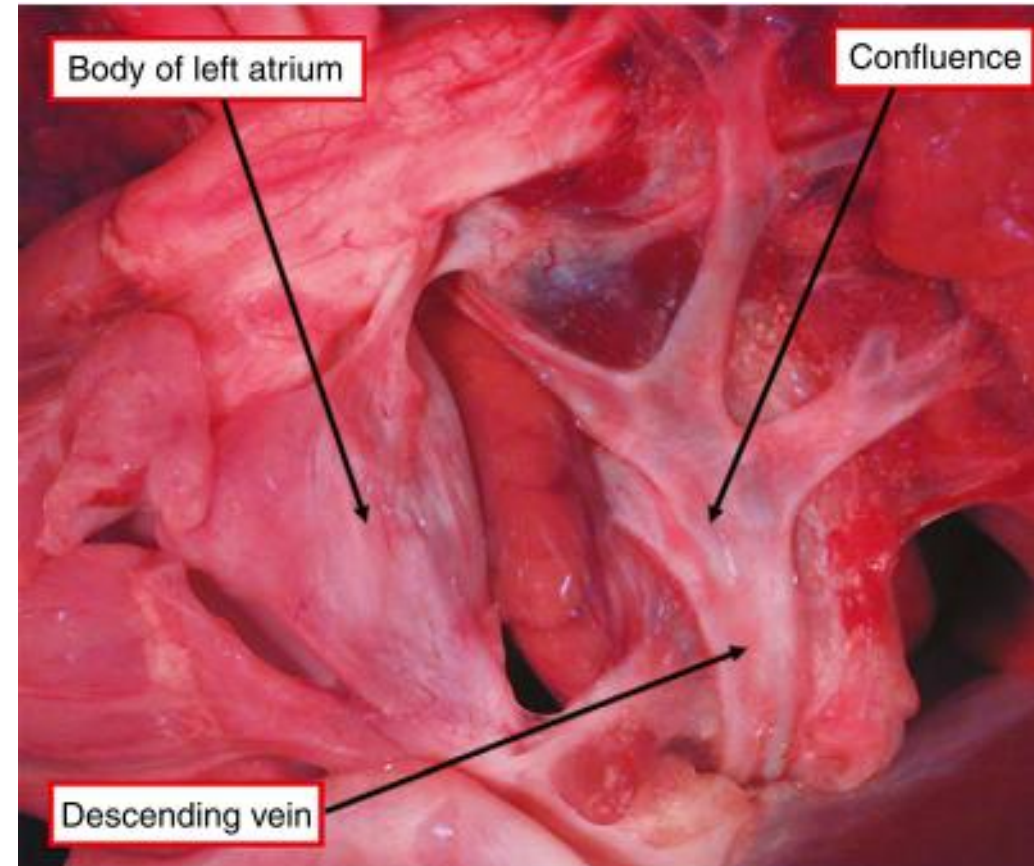
Darling classification – 4 types

Type III · Infracardiac

Vertical vein → 문맥 / ductus venosus / IVC (횡격막 하 방)

15 ~ 25 %

거의 항상 폐쇄 (hepatic capillary bed 통과)



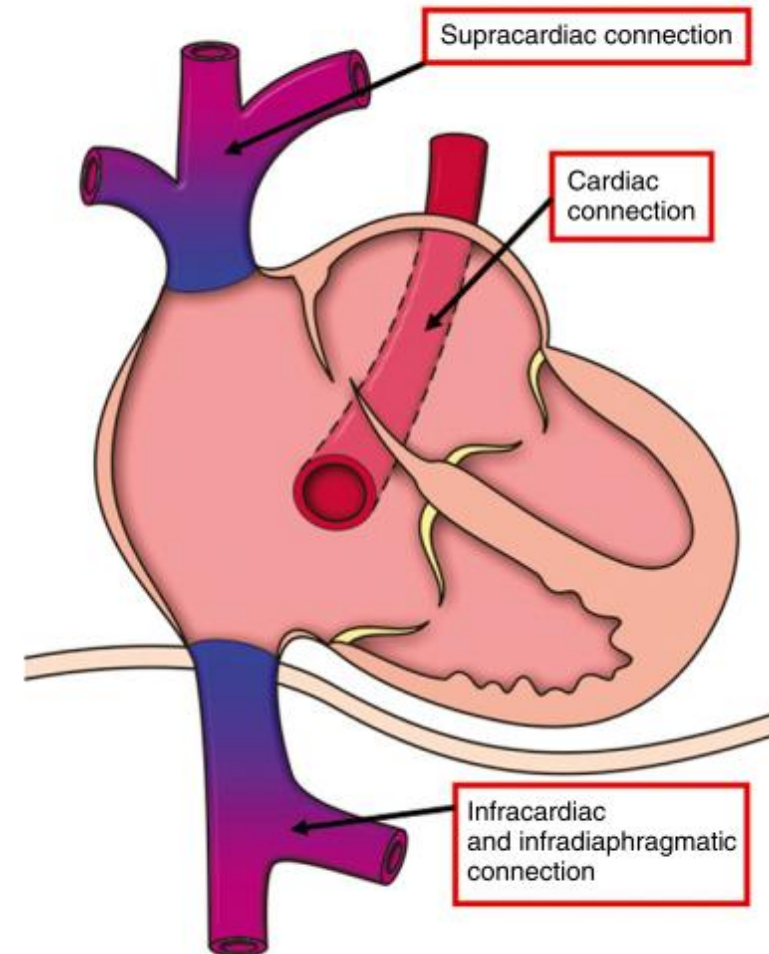
Darling classification – 4 types

Type IV · Mixed

앞의 3가지 유형의 조합
(흔히 1개의 정맥이 따로 연결됨)

5 ~ 10 %

수술적으로 가장 복잡함.



Obstruction — 임상 경과를 결정하는 핵심 인자

폐쇄 기전 (Mavroudis Table 34.1)

Intrinsic: 개별 정맥·confluence·connecting vein 협착, 또는 infracardiac 경로의 solid organ 통과

Extrinsic: 기관지-폐동맥 사이 "vice" 압박(supracardiac), 대동맥궁 앞 위치, 좁은 esophageal hiatus(infracardiac)

Restrictive interatrial communication

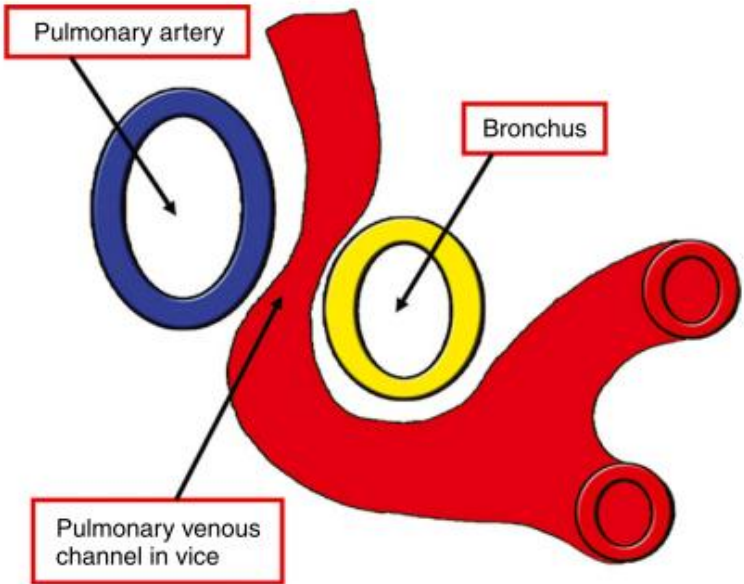


Table 34.1 Mechanisms of obstruction in TAPVC.

Intrinsic stenosis	Stenosis of the individual pulmonary veins
	Stenosis of the confluence
	Stenosis of the connecting vein (single or multiple)
Extrinsic compression	Stenosis at the site of the abnormal connection drainage into a solid parenchymal organ (infracardiac type)
	Anatomical "vice" position (supracardiac type) between bronchus and pulmonary artery
	Connecting vein anterior to aortic arch (supracardiac type)
Mixed compression	Small esophageal hiatus (infracardiac type)
	Combination of intrinsic and extrinsic mechanisms
	Restrictive interatrial communication

Obstruction — 임상 경과를 결정하는 핵심 인자

Obstructed

출생 직후 중증 청색증, 저혈압, 대사성 산증

CXR: 정상 심장 크기 + 심한 폐부종

응급 수술 적응증

Unobstructed

빈맥, 경도 청색증, 성장 지연 (좌→우 단락 양상)

CXR: 심비대 + "Snowman" sign (생후 6개월 이후)

선택적 교정 (생후 1-2개월)

진단적 접근

검사	주요 소견 / 역할
2D Echo + Color Doppler	1차 진단 도구 · confluence 및 연결 부위 확인 · 태아 진단 가능 · 대부분 진단 확정
Chest X-ray	Unobstructed: 심비대 + "Snowman/Figure-8" sign · Obstructed: 정상 심장 크기 + 심한 폐부종
Contrast-enhanced MRA / CT	전체 폐정맥 해부 3차원 시각화, Qp/Qs 계산(phase-contrast) · 술후 협착 평가에 echo보다 우수
Cardiac Catheterization	불안정 신생아에서는 회피(지연·조영제 신독성) · 모든 심방에서 동일한 산소포화도가 특징적 소견



예후 인자: Jenkins 등 — 폐정맥 confluence 크기 + 폐정맥 직경의 합이 클수록 수술 생존율 향상 (echo로 측정 가능)

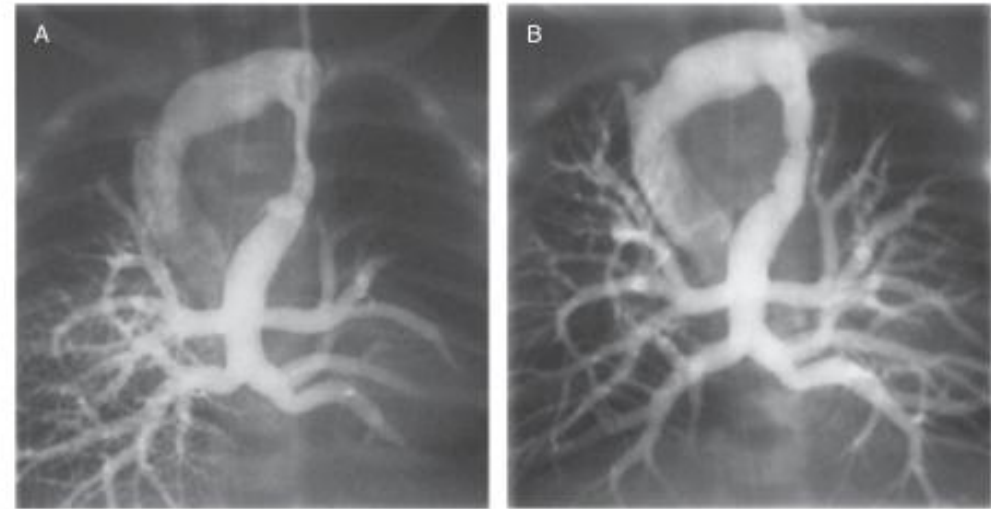
Obstructive TAPVC — 응급 상황의 안정화

내과적 처치 (효과는 제한적)

100% 산소 + 과환기로 $\text{PaCO}_2 < 30\text{mmHg}$ 유지, 호흡성 알칼리증 유도
중탄산나트륨으로 대사성 산증 교정 · Isoproterenol, 흡입 NO(선택적)
지연 없이 신속한 수술 교정이 원칙 — 의학적 처치로 지연 금지

중재적/보조 요법 (선택적 브리지)

Balloon atrial septostomy · 경피적 vertical vein stenting/angioplasty
술전/술후 ECMO — 중증 쇼크·잔존 폐고혈압 시 혈액학적 안정화



Mavroudis, Fig 34.1

→ Unobstructed TAPVC는 생후 1-2개월경 선택적 교정 / Obstructed TAPVC는 진단 즉시 응급 수술

수술 원칙 & 4가지 노출 방법

목표: 폐정맥 confluence-좌심방 사이의 크고 tension-free한 문합을 만들어 배액 장애를 없애는 것

Posterior Approach

심첨부를 우측·상방으로 거상 → 후방 좌심방/co
nfluence 노출 (Williams, 1964)

Right-side / Bi-atrial

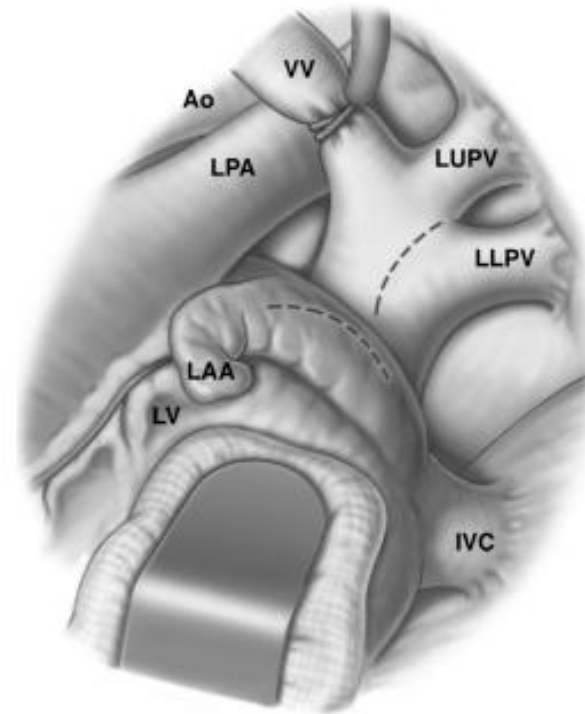
우심방 건인 후 interatrial groove 뒤로 좌심방
절개 (Shumacker & King, 1961)

Superior Approach

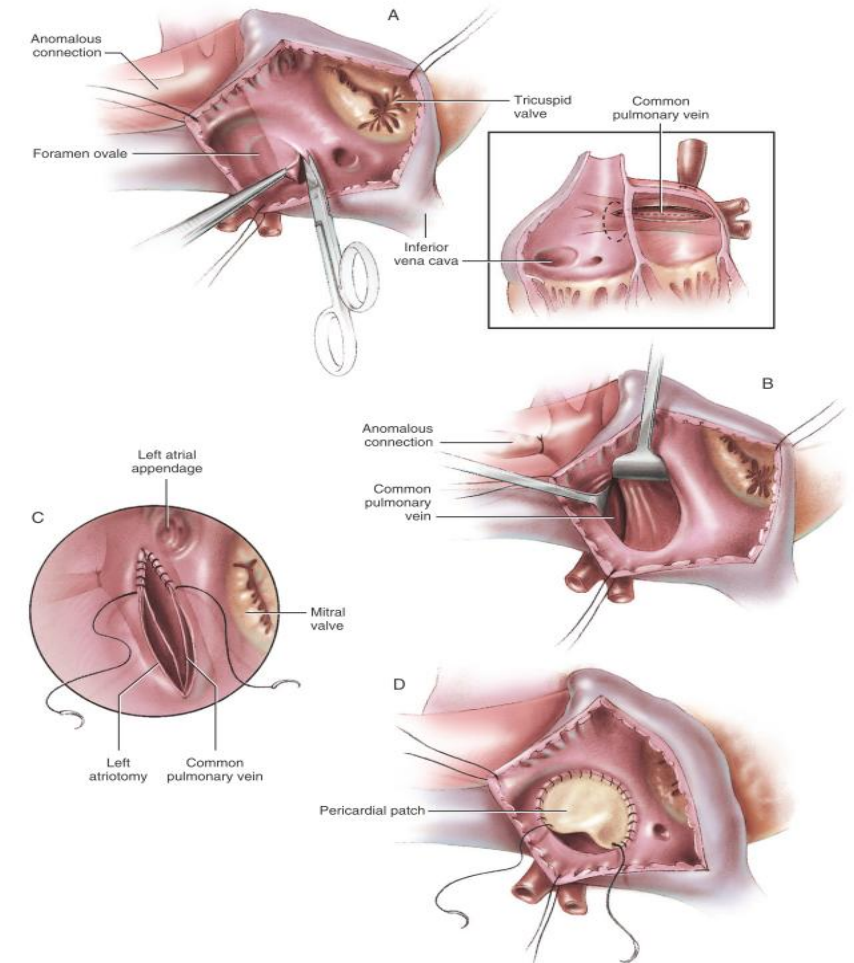
대동맥·우폐동맥·좌심방 지붕 사이 박리 (Tucker
et al., 1976) – SVC 연결형에 적합

Aorta–SVC Interval

대동맥·SVC를 외측으로 건인해 좌심방 지붕 노
출 – supracardiac형에 유용



Stark, Surgery for Congenital Heart Defects, Fig 24.2

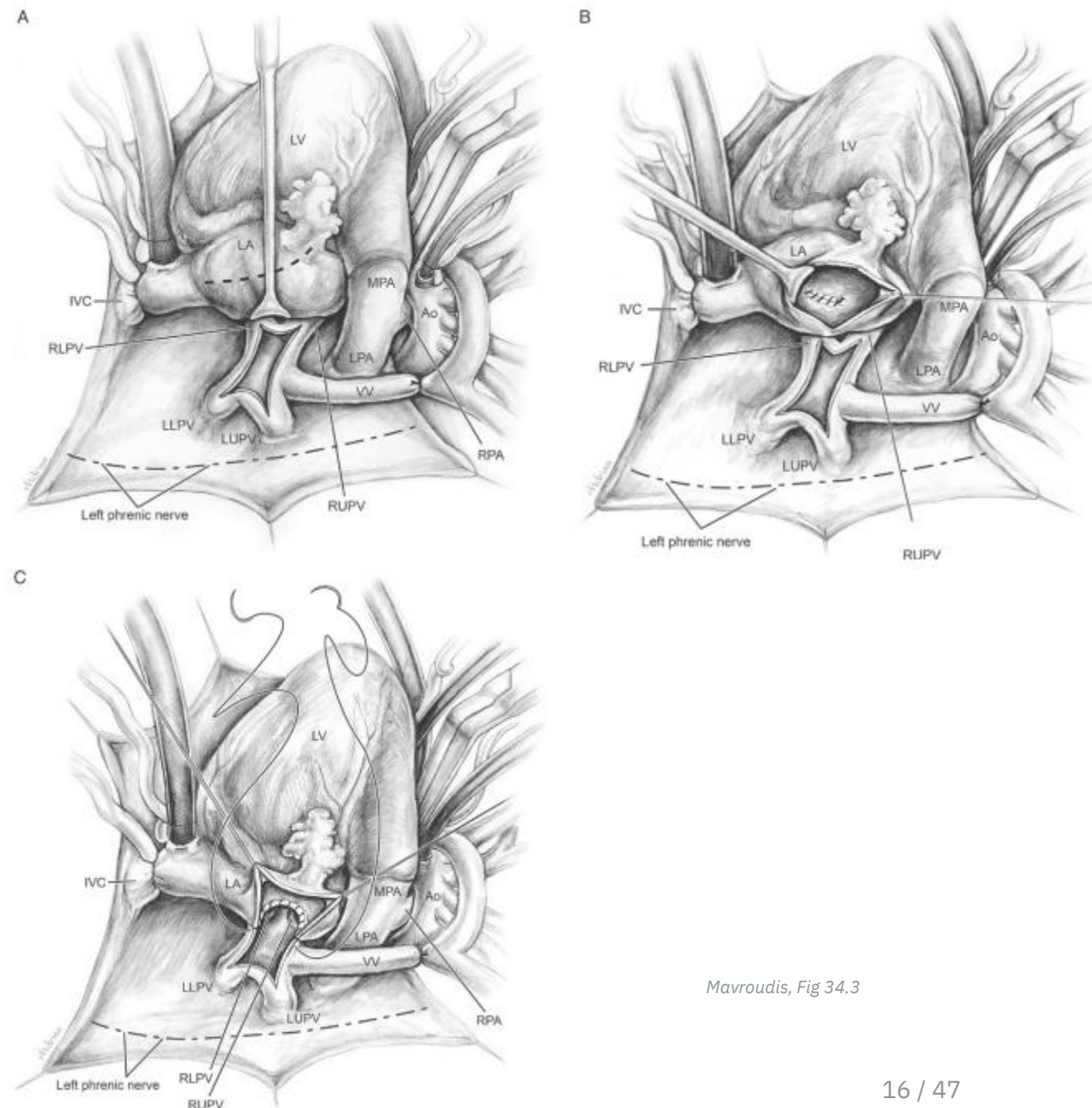


Supracardiac Type 교정

- 1 우측 심방절개 또는 후방 접근으로 confluence 노출
- 2 Confluence 및 좌심방 후벽에 서로 대응하는 절개 – 좌심방 절개
- 3 Vertical vein을 무명정맥 접합부 근처에서 결찰·분리 (phrenic nerve 손상 주의)
- 4 6/0–7/0 monofilament continuous sutures of confluence – 좌심방 문합 (좌측 첨부 (apex)부터 시작)
- 5 심방중격결손은 심낭 patch로 폐쇄, 문합부 협착 방지 위해 좌심방 공간 침해 최소화

Vertical Vein: 남길 것인가, 결찰할 것인가?

좌심방 압력 상승 시 "pop-off" 역할로 열어둘 수 있음 – 대부분 수 주~수개월 내 자연 폐쇄



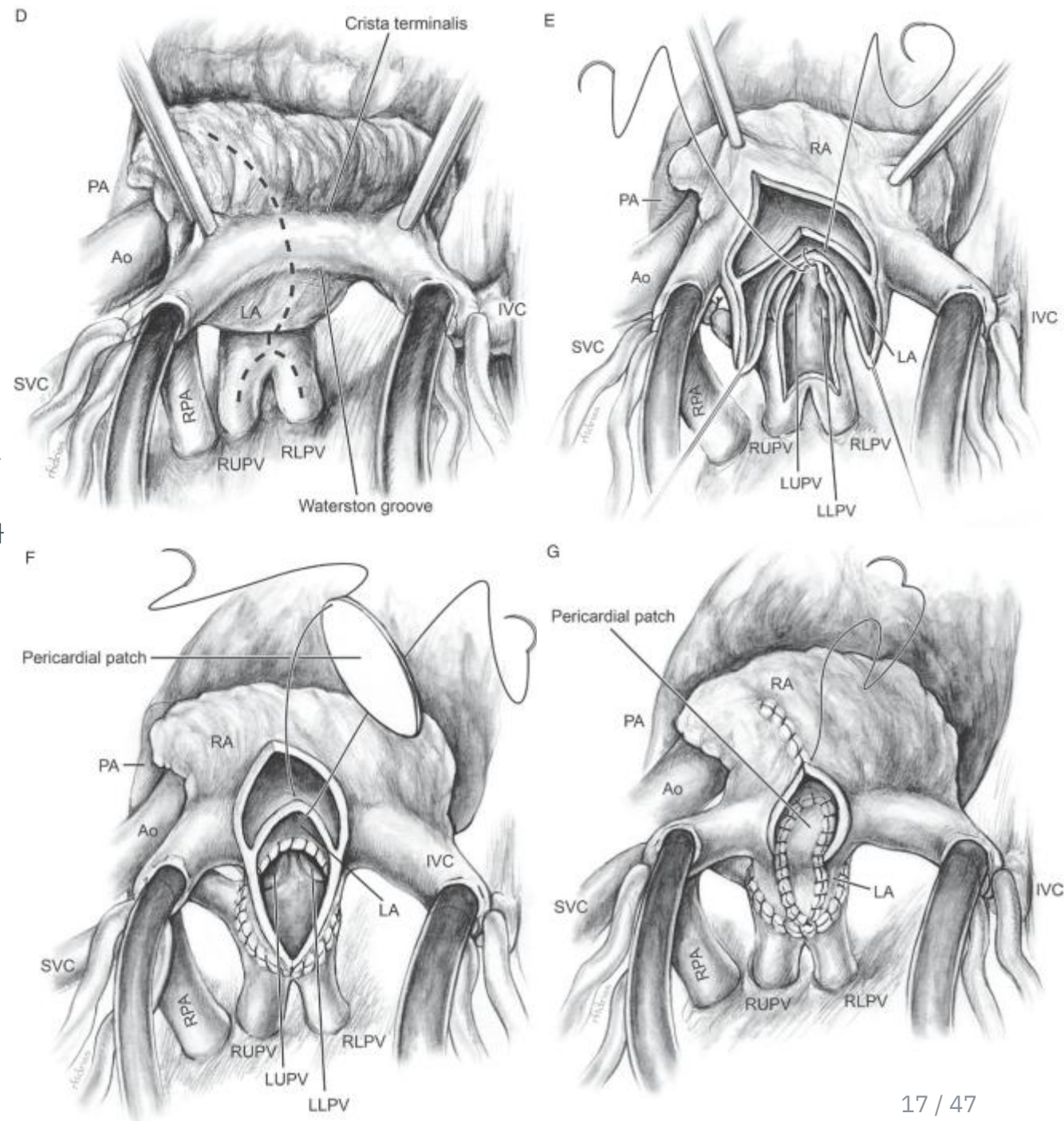
Mavroudis, Fig 34.3

Supracardiac Type 교정

- 1 우측 심방절개 또는 후방 접근으로 confluence 노출
- 2 Confluence 및 좌심방 후벽에 서로 대응하는 절개 — 좌심방 절개
- 3 Vertical vein을 무명정맥 접합부 근처에서 결찰·분리 (phrenic nerve 손상 주의)
- 4 6/0–7/0 monofilament continuous sutures of confluence – 좌심방 문합 (좌측 첨부 (apex)부터 시작)
- 5 심방중격결손은 심낭 patch로 폐쇄, 문합부 협착 방지 위해 좌심방 공간 침해 최소화

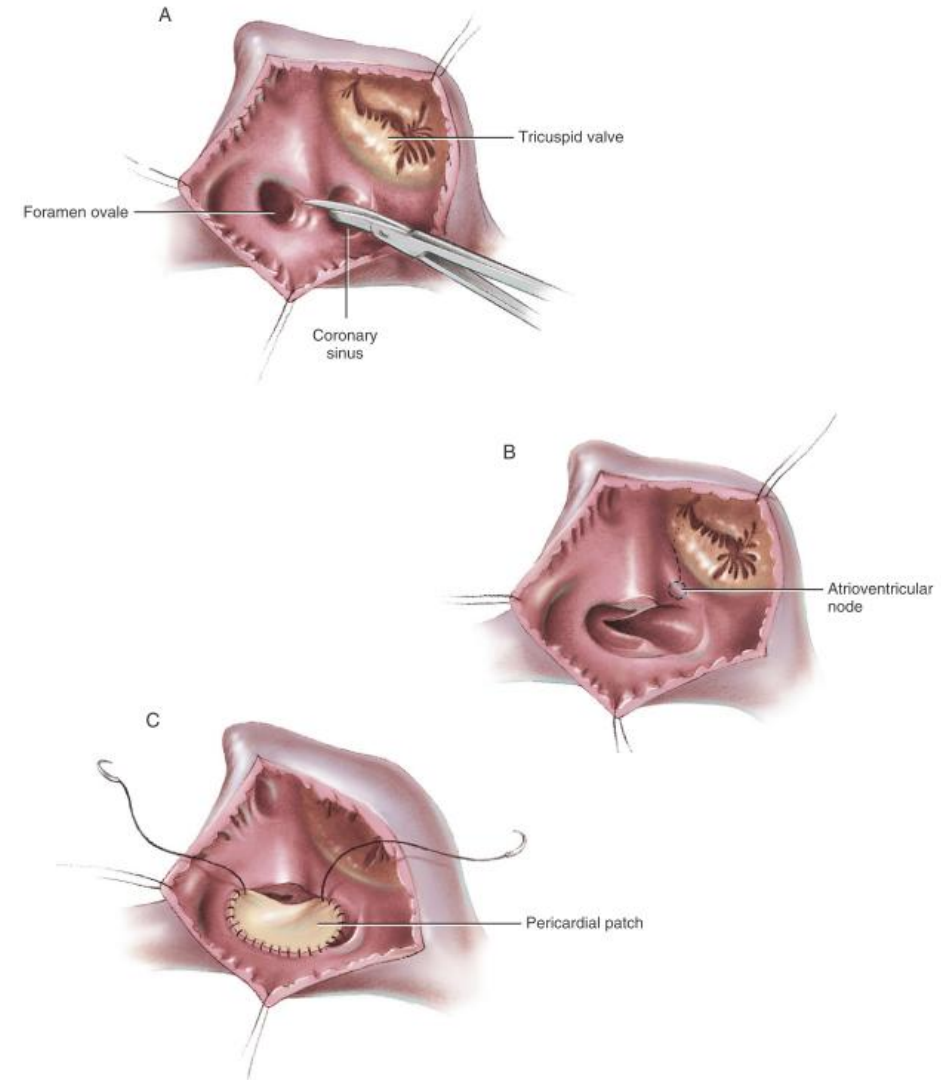
Vertical Vein: 남길 것인가, 결찰할 것인가?

좌심방 압력 상승 시 "pop-off" 역할로 열어둘 수 있음 – 대부분 수 주~수개월 내 자연 폐쇄



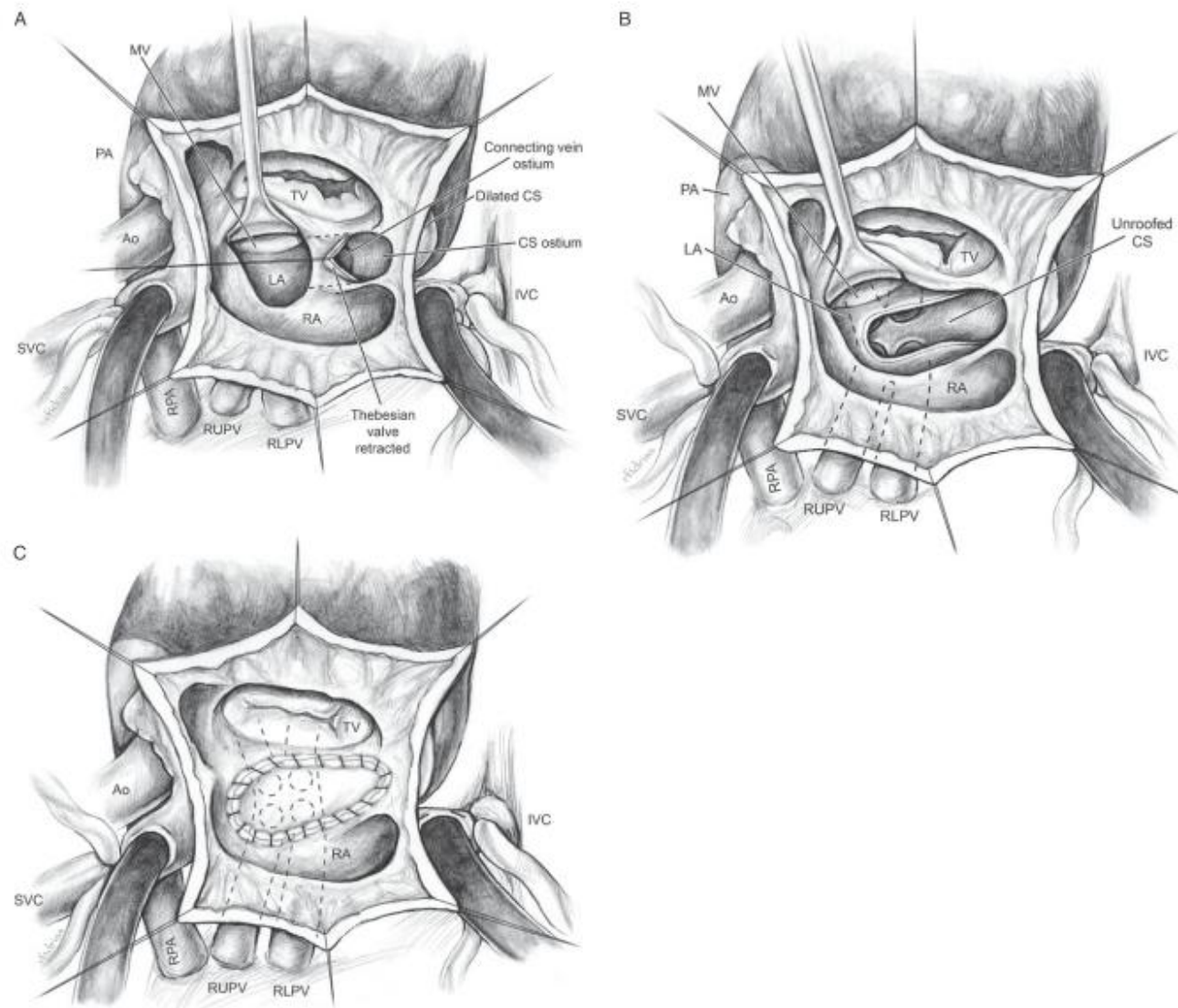
Cardiac Type 교정 — Coronary Sinus Unroofing

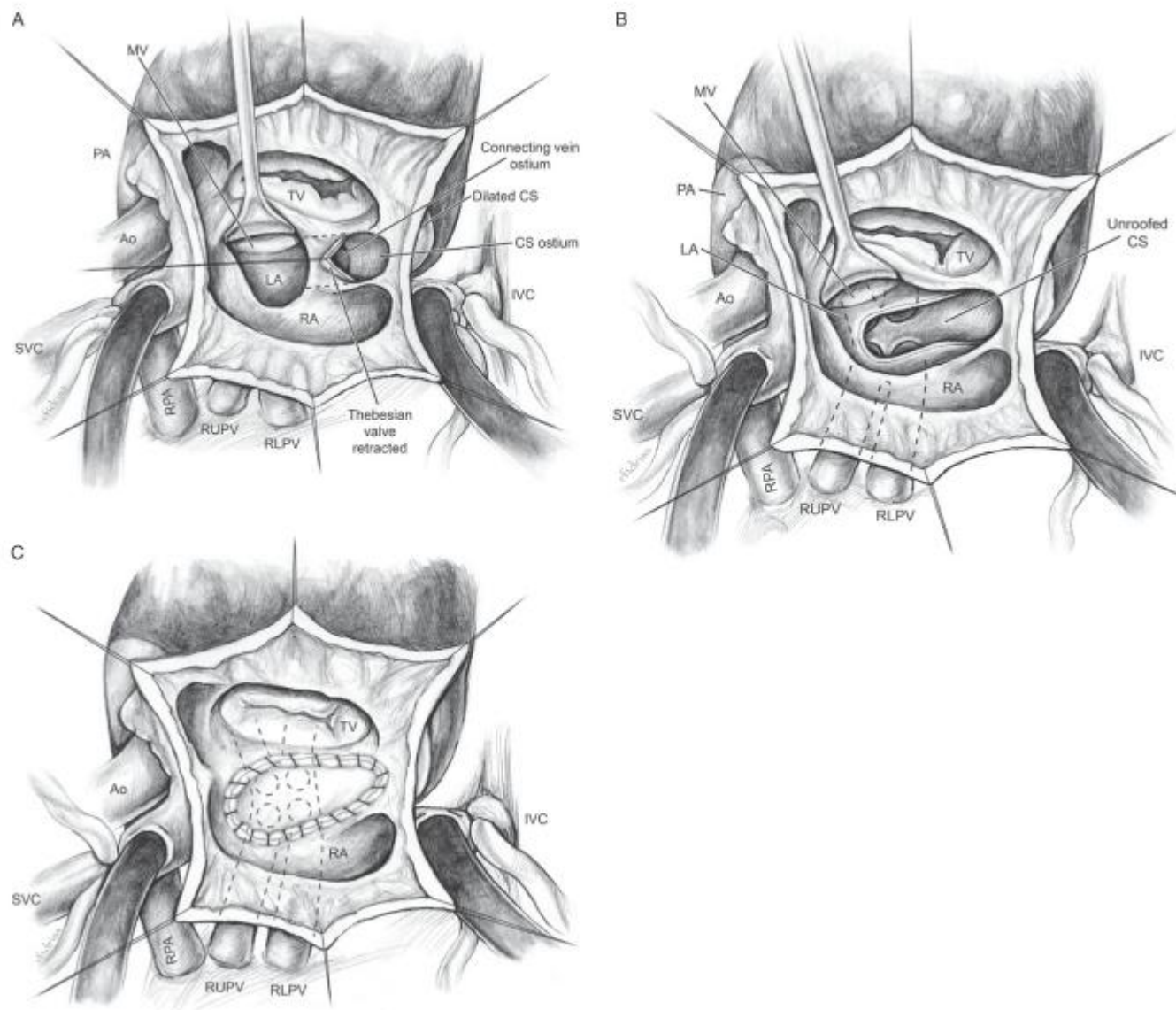
- 1 우심방절개 → 확장된 coronary sinus 확인 (모든 폐정맥의 배액 지점)
- 2 Foramen ovale 막을 절제해 심방중격에 큰 개구부 형성
- 3 Coronary sinus 지붕을 좌심방 쪽으로 절개하여 unroofing
— **AV node·His bundle** 손상 주의
- 4 심낭 patch로 중격결손 폐쇄 — 봉합선을 AV node 부위에서 안쪽(CS측)으로 배치해 전도계 보존



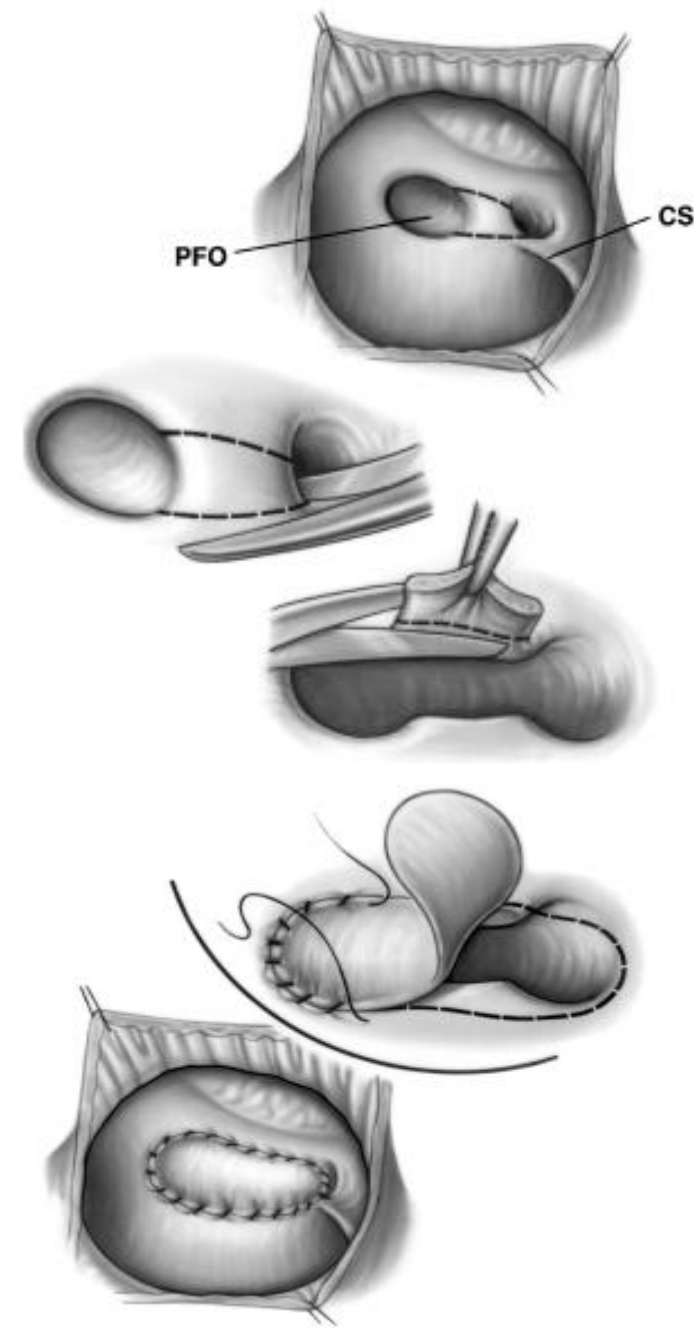
Cardiac Type 교정 — Coronary Sinus Unroofing

- 1 우심방절개 → 확장된 coronary sinus 확인 (모든 폐정맥의 배액 지점)
- 2 Foramen ovale 막을 절제해 심방중격에 큰 개구부 형성
- 3 Coronary sinus 지분을 좌심방 쪽으로 절개하여 unroofing
— **AV node·His bundle 손상 주의**
- 4 심낭 patch로 중격결손 폐쇄 — 봉합선을 AV node 부위에서 안쪽(CS측)으로 배치해 전도계 보존

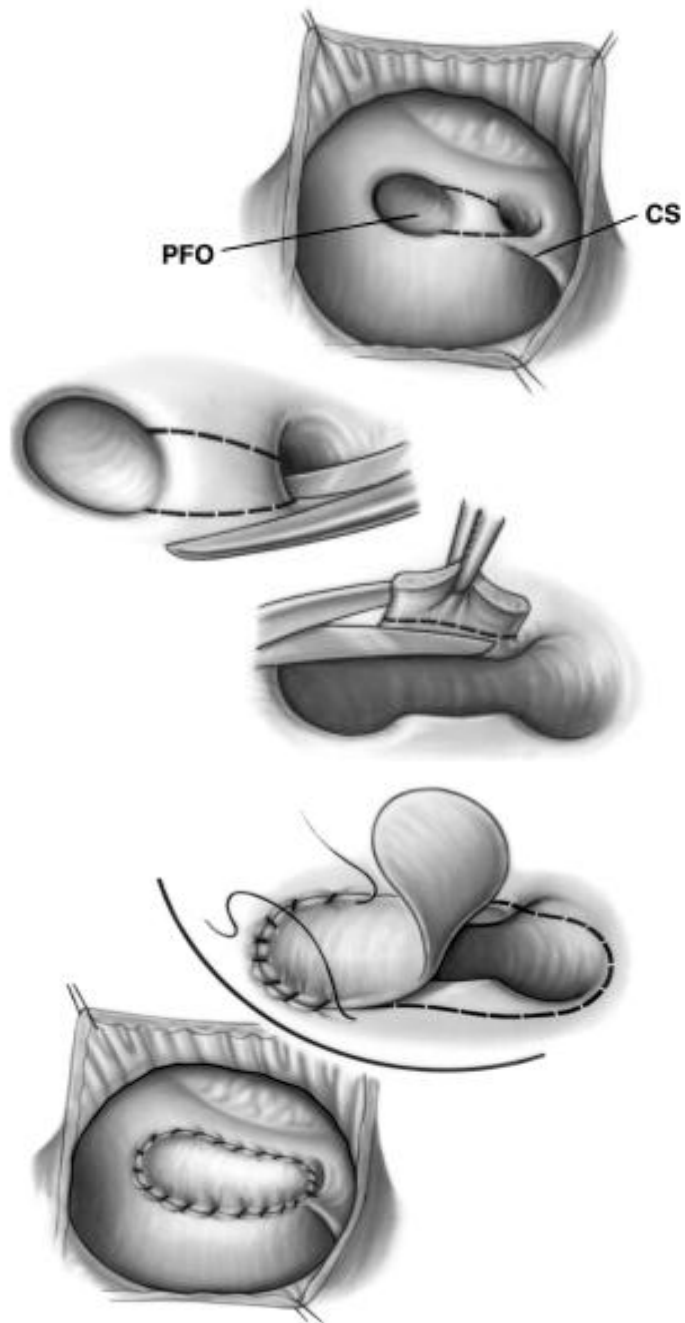




Mavroudis, Fig 34.4

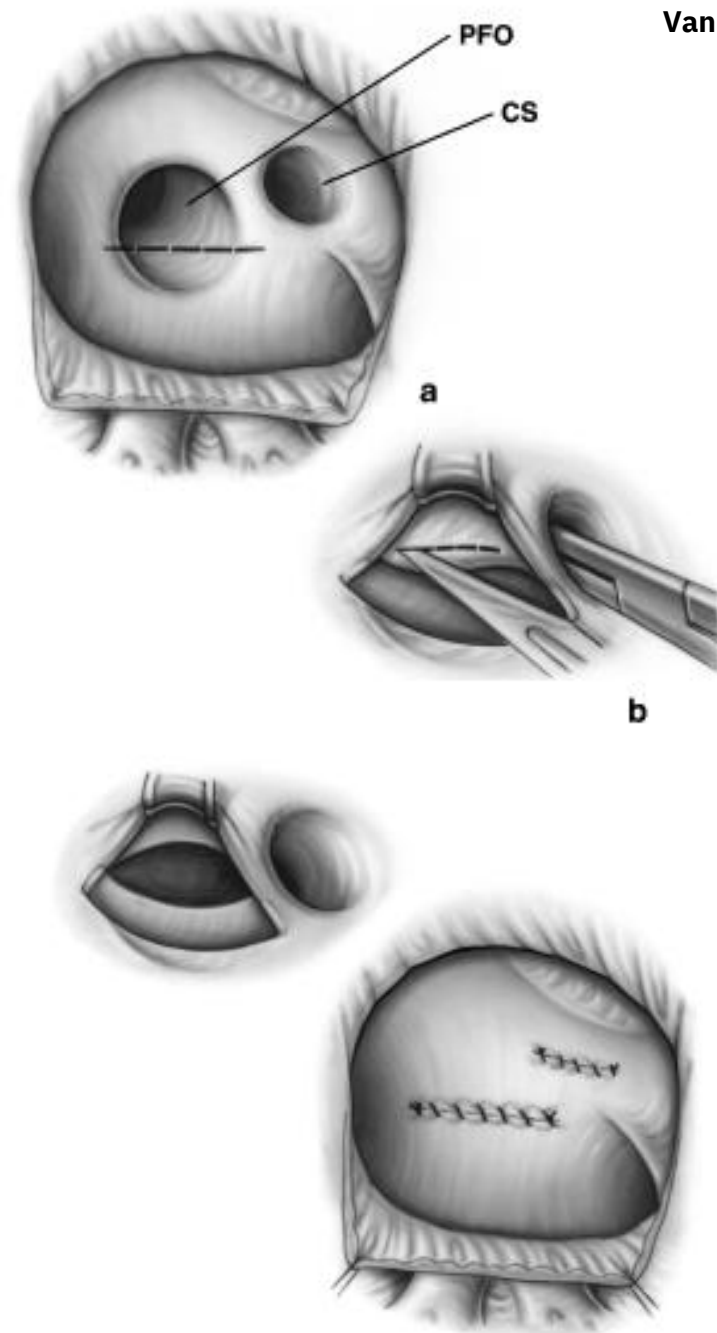


Stark, Surgery for Congenital Heart Defects, Fig 24.11, 12



VS.

Van Praagh technique



Infracardiac Type

1. 대부분 극도로 위중한 신생아

DHCA 활용, 정맥 캐놀라 제거

2. Confluence는 tree like 수직 배열이 흔함.

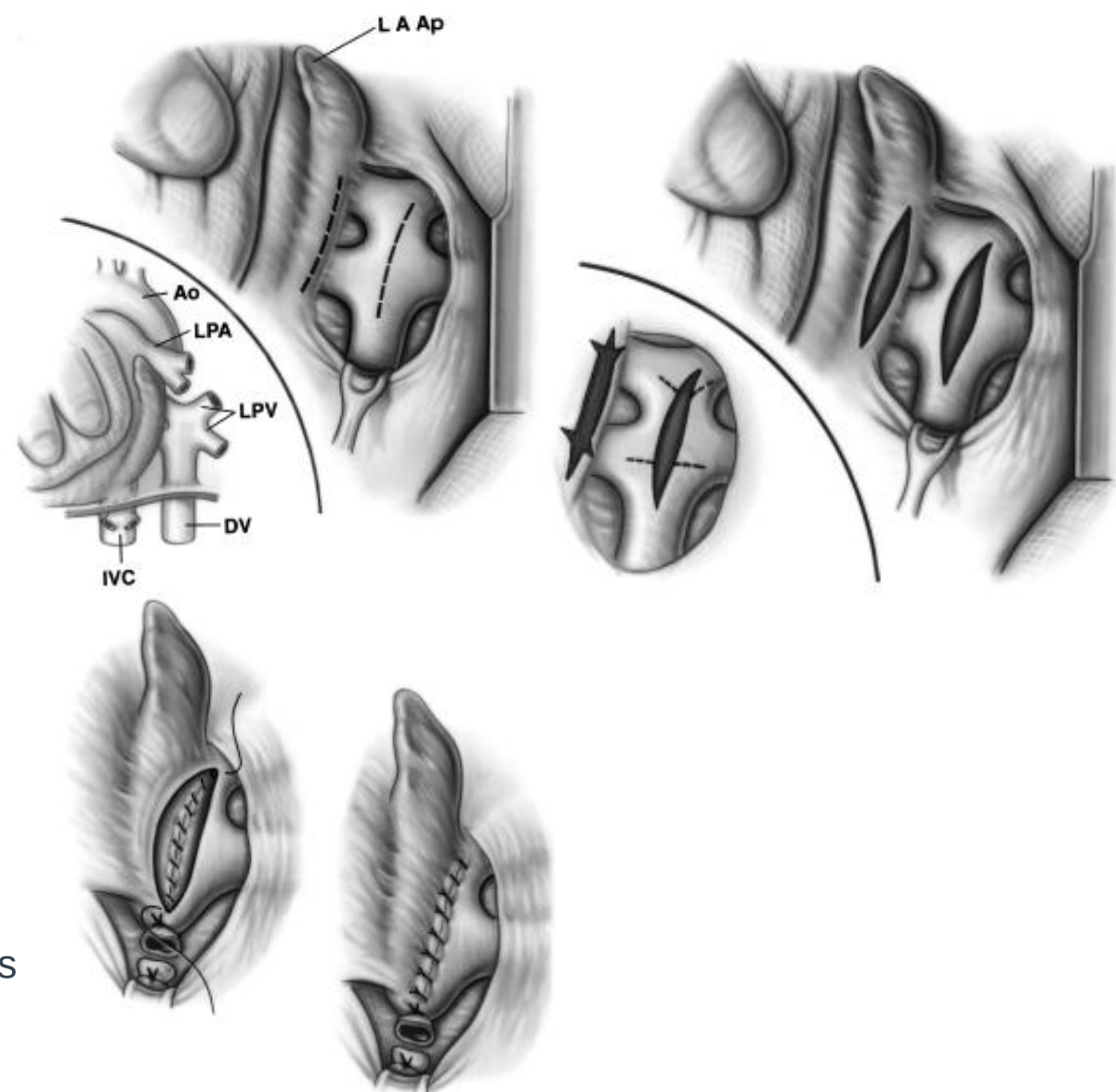
→ 수직 방향의 절개가 필요

3. Descending vertical vein을 횡격막 근처에서 결찰

4. T 자형 절개로 confluence를 넓게 개방

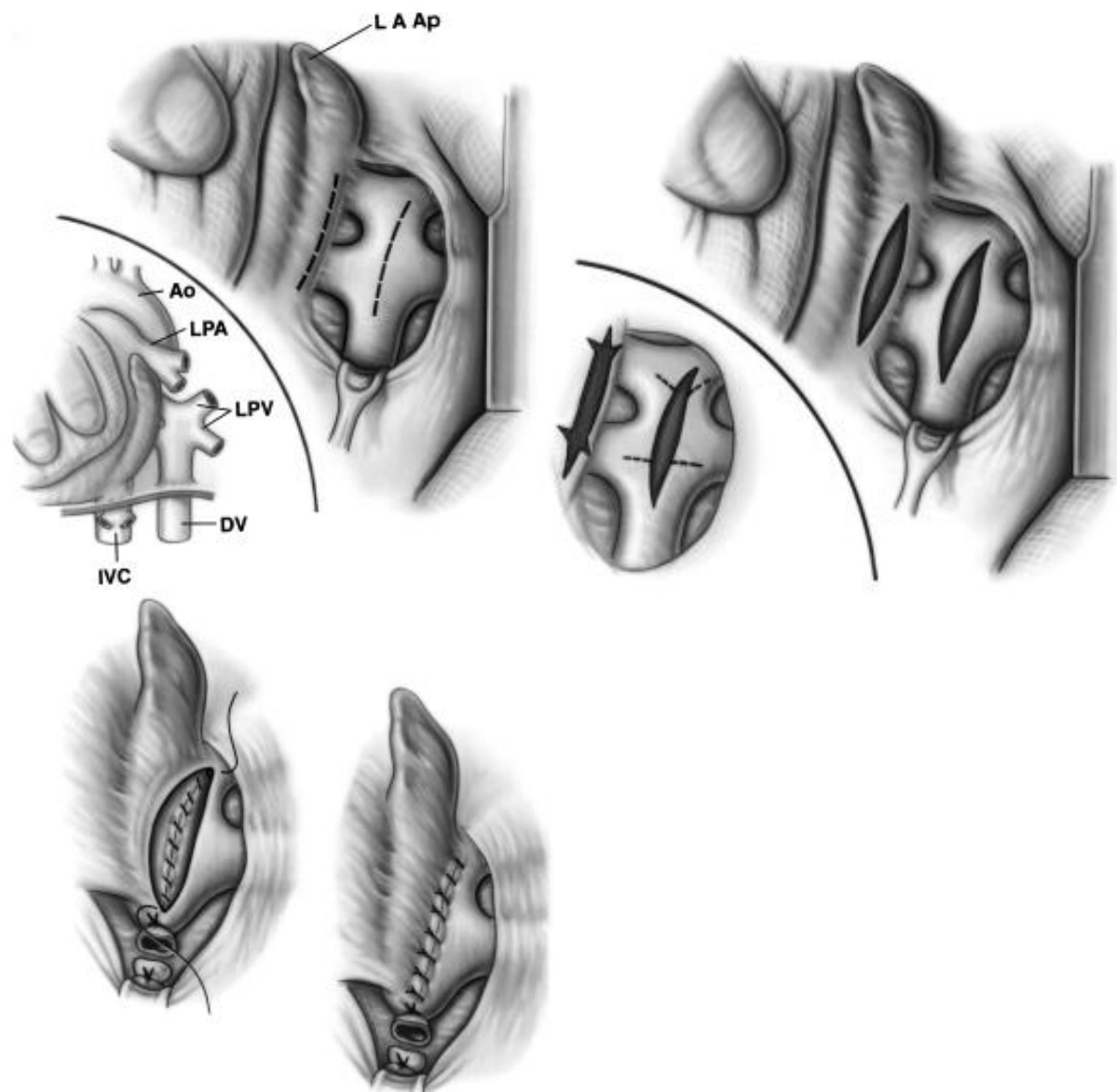
→ 좌심방과 anastomosis

5. Tension 있을경우, vertical vein 상방을 이용해 anastomosis

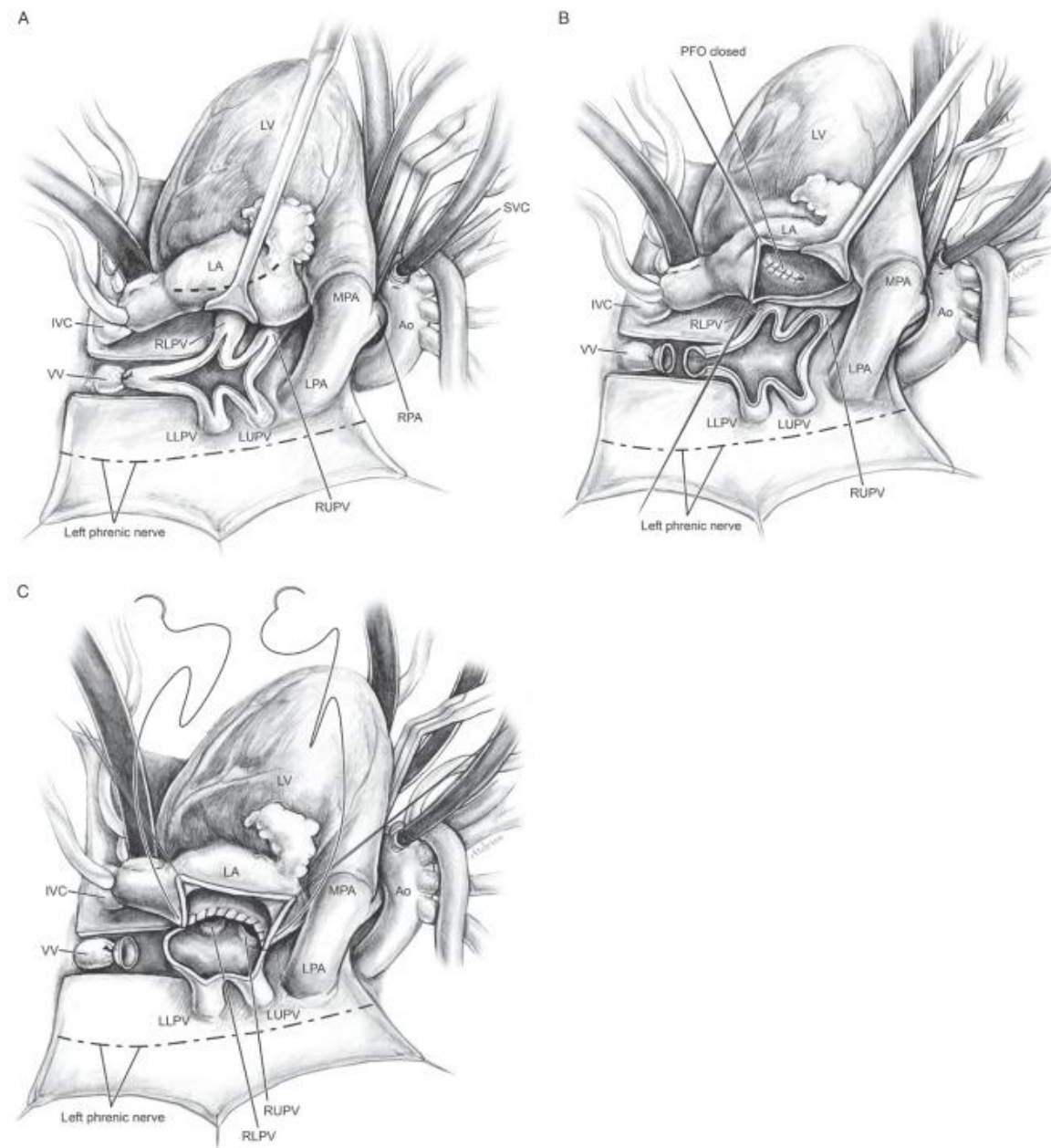


Stark, Surgery for Congenital Heart Defects, Fig 24.15, 16, 17

⚠ 왜 항상 폐쇄되어 있는가? 폐정맥 환류가 간의 모세혈관(sinusoid)을 통과해야 하므로 거의 예외 없이 폐쇄성 — 진단 즉시 응급 수술 대상



Stark, Surgery for Congenital Heart Defects, Fig 24.15, 16, 17



Mavroudis, Fig 34.5

Mixed Type — 해부학 구조에 맞춘 개별화 전략

가장 흔한 패턴

폐정맥 3개는 후방 confluence로 모이고, 1개(흔히 좌상엽)는 별도로 vertical vein → 무명정맥에 연결

일부 환자는 coronary sinus + 우심방 직접 연결의 조합

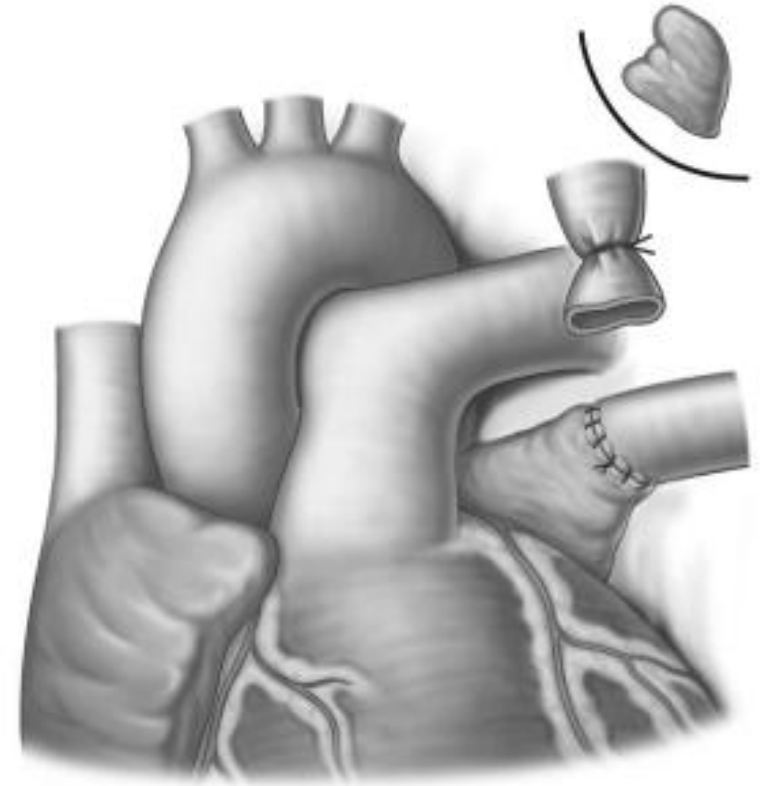
수술 전략

Confluence를 이루는 정맥들은 type에 따라 좌심방에 문합

별도 연결된 정맥은 vertical vein을 통째로 문합에 포함시켜 unrestricted flow 확보, 또는 절제된 좌심방이(appendage)에 별도 문합

단일 정맥 이상 연결 시

단 1개 정맥만 이상 연결인 경우, 생리학적 영향이 적으면 교정하지 않고 남겨둘 수 있음...



Stark, Surgery for Congenital Heart Defects, Fig 24.20

→ Mixed type은 4가지 유형 중 수술적으로 가장 복잡하며, 재수술 및 잔존 PVO 위험이 상대적으로 높음

Sutureless (In Situ Pericardium) Technique

개념 (Lacour-Gayet, Najm 등 1996-99)

폐정맥 내막에 직접 봉합하지 않음

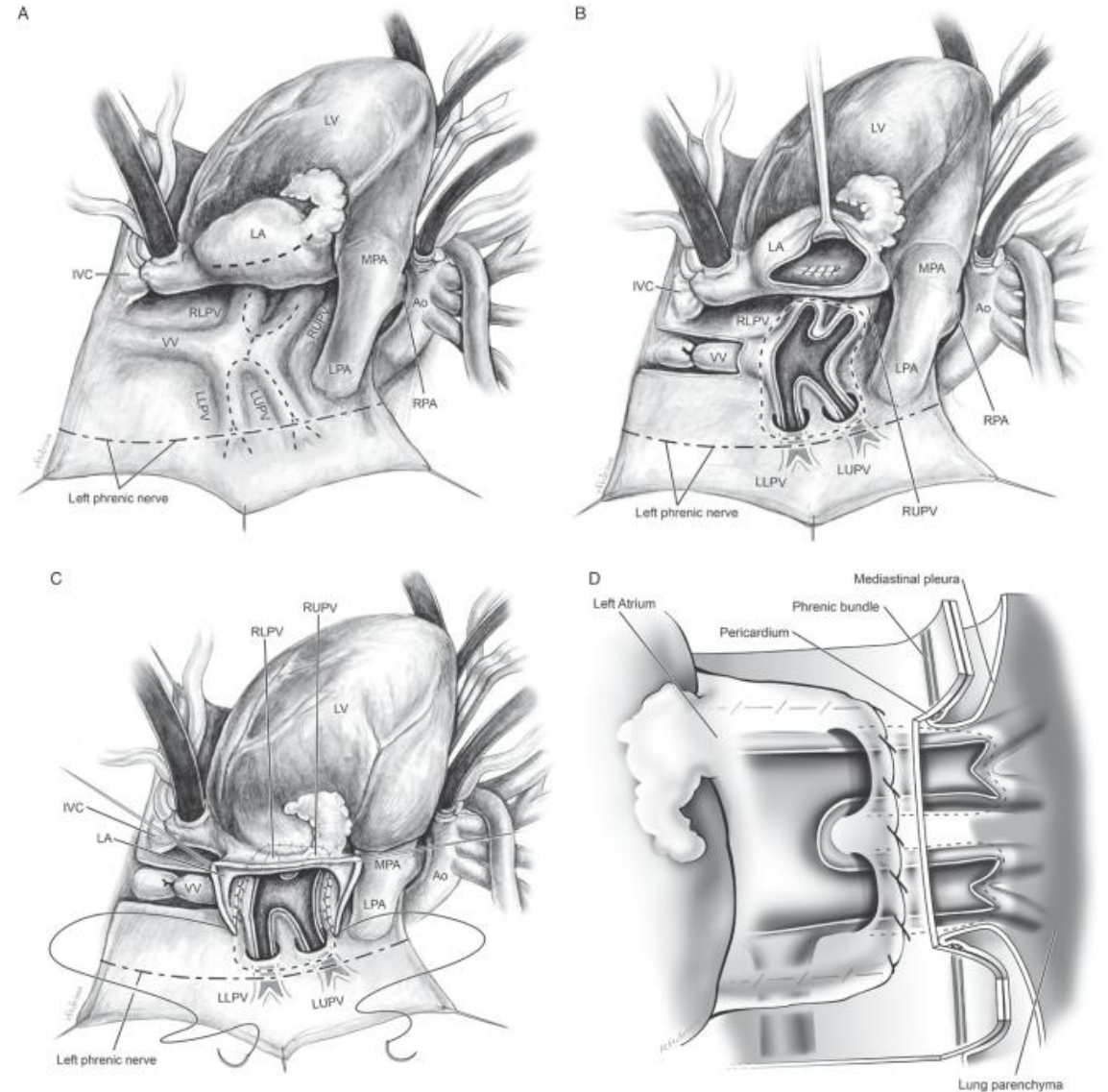
→ 좌심방 절개연을 폐정맥 주변 심낭 (in situ pericardium)에 봉합

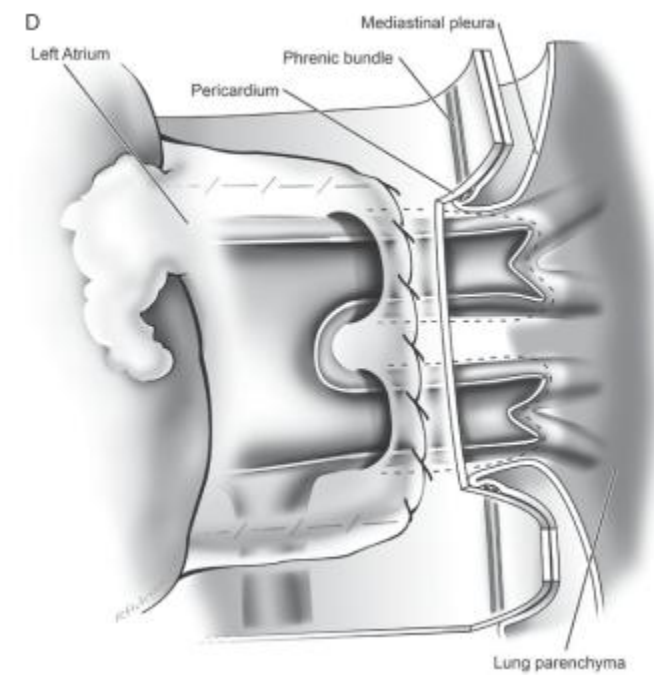
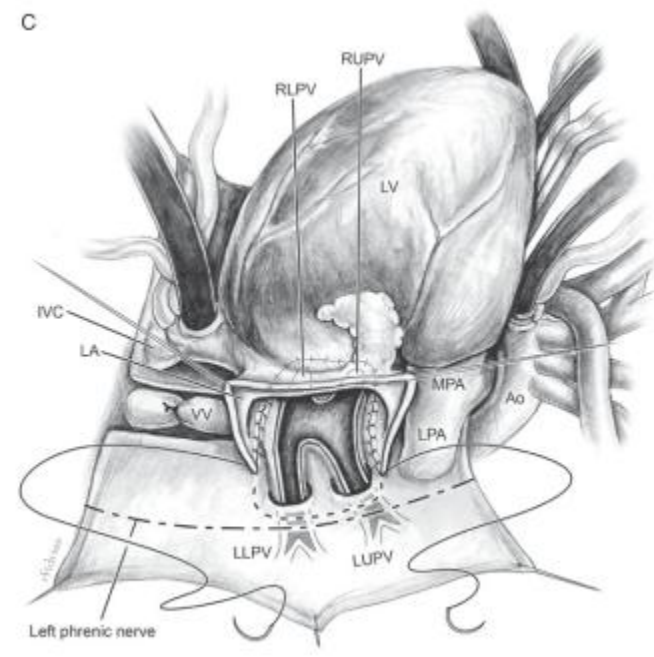
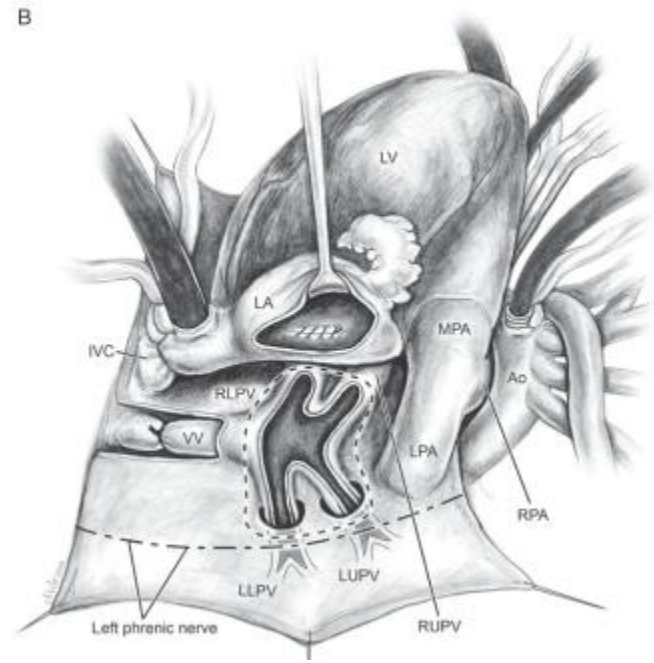
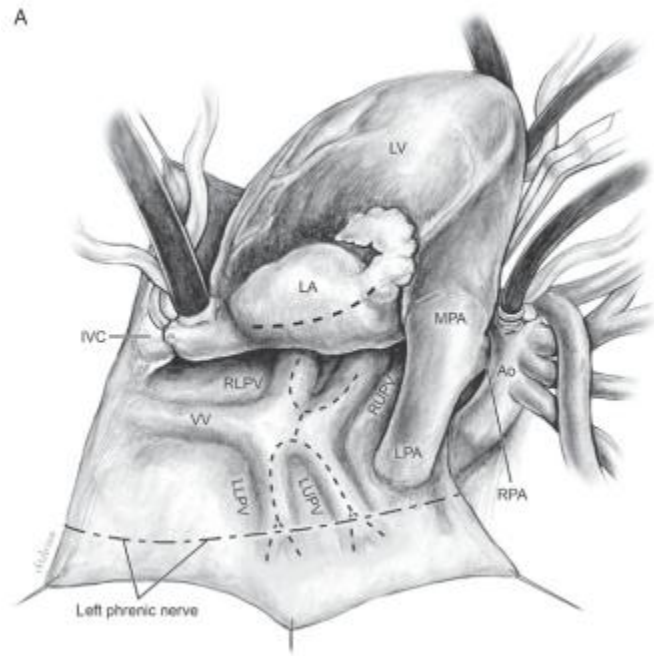
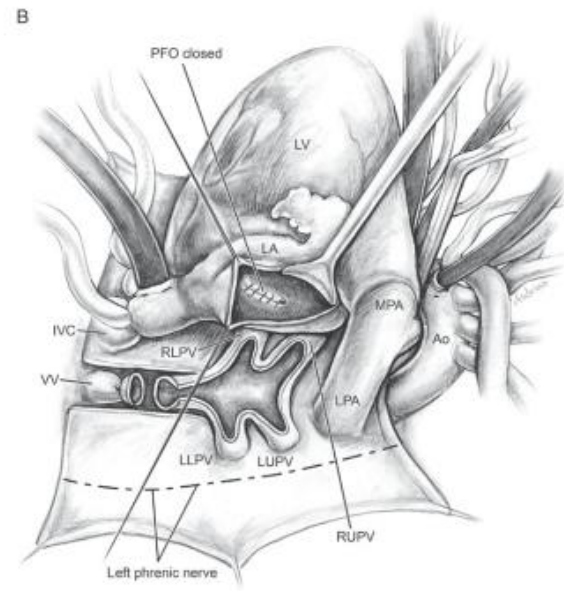
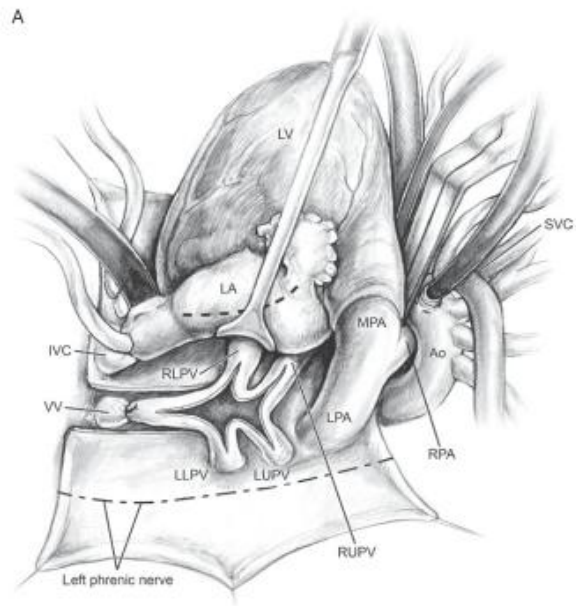
→ 폐정맥은 neo atrium으로 크게 열림

목표 : 문합부 직접 손상(trauma) 최소화

두 가지 적용 상황

- ① 술후 재협착(PVO) 의 경우
- ② 일부 센터는 1차 수술에도 예방적 적용





Mavroudis, Fig 34.5

Mavroudis, Fig 34.8

Sutureless (In Situ Pericardium) Technique

개념 (Lacour-Gayet, Najm 등 1996-99)

폐정맥 내막에 직접 봉합하지 않음

→ 좌심방 절개연을 폐정맥 주변 심낭 (in situ pericardium)에 봉합

→ 폐정맥은 neo atrium으로 크게 열림

목표 : 문합부 직접 손상(trauma) 최소화

두 가지 적용 상황

- ① 수술 후 재협착(PVO)의 경우
- ② 일부 센터는 1차 수술에도 예방적 적용

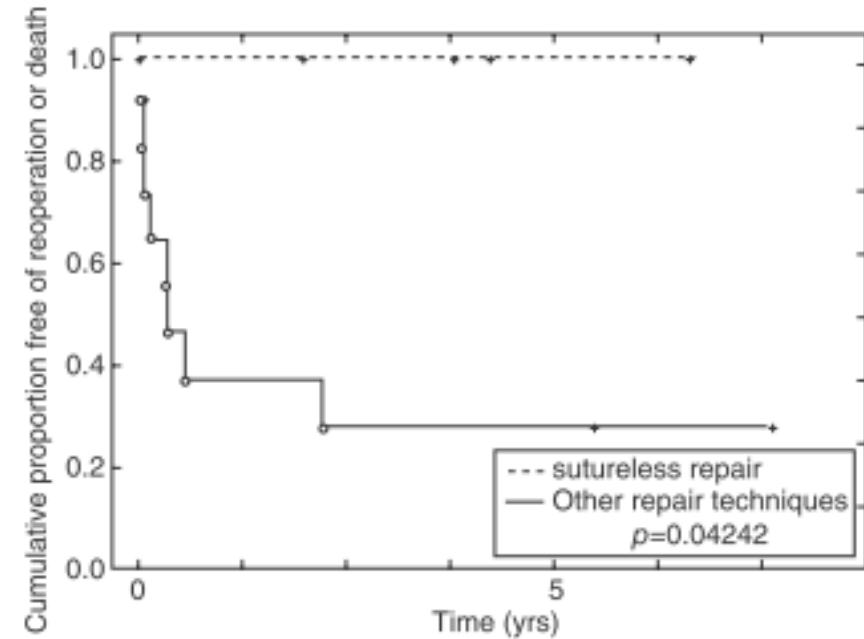
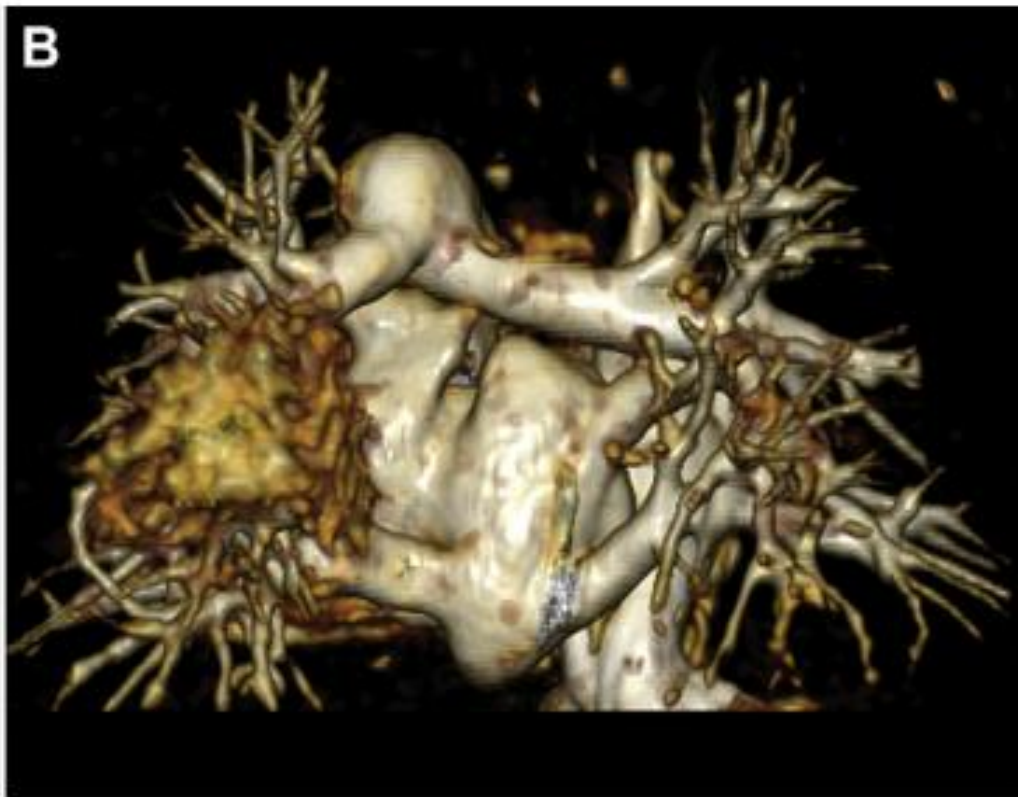


Figure 34.9 Unadjusted freedom from reoperation or death for patients with post-repair pulmonary vein stenosis stratified by sutureless technique versus other surgical techniques. (Reproduced with permission from Yun *et al.* [74].)

Mavroudis, Fig 34.9



수술 성적의 시대적 변화

65–88%

1960년대 후반 사망률

3–7%

2000년대 이후 단순형 사망률

70% vs 20%

15년 생존율: 이심실 vs 단심실 병합

불량 예후 인자

단심실 생리 · Heterotaxy(무비증/우측이성체) · 작은 confluence · 폐정맥 직경 · 술후 PVO 발생

단순(isolated) TAPVC 예후

대부분 NYHA class I로 정상 성장 — 술후 PVO 없으면 장기 예후 양호

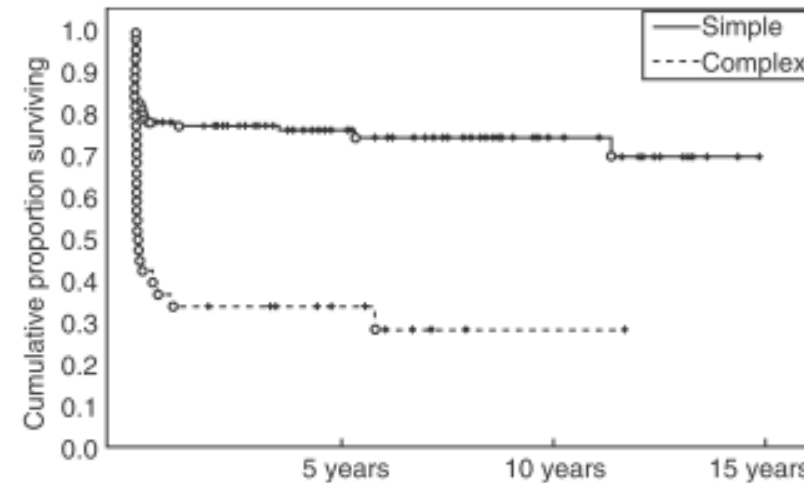


Figure 34.6 Actuarial survival stratified by the presence of simple total anomalous pulmonary venous connection (continuous line) versus total anomalous pulmonary venous connection associated with other complex cardiac anomalies (dotted line). (Reproduced with permission from Caldarone *et al.* [36].)

Mavroudis, Fig 34.6

술후 폐정맥 협착 (Post-repair PVO)

5 ~ 15%의 발생률, 대부분 첫 1년 내 발생

기전 : 폐정맥 전장에 걸친 neointimal hyperplasia
(myofibroblast 증식) – neoproliferative process

임상 양상 및 검사 : tachypnea, pulmonary congestion, PV
anastomosis site velocity ↑ , turbulence

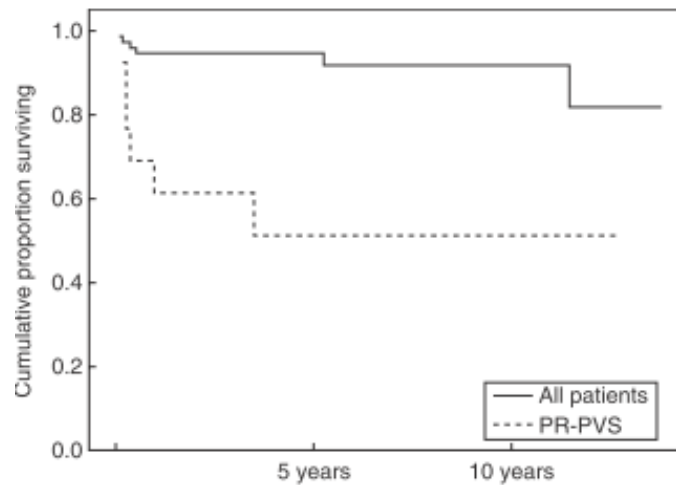


Figure 34.7 Survival after repair of total anomalous pulmonary venous drainage (<30 days mortality excluded) for all patients (continuous line) versus patients with post-repair pulmonary vein stenosis (PR-PVS; dotted line) ($p < 0.001$). (Reproduced with permission from Caldarone et al. [37].)

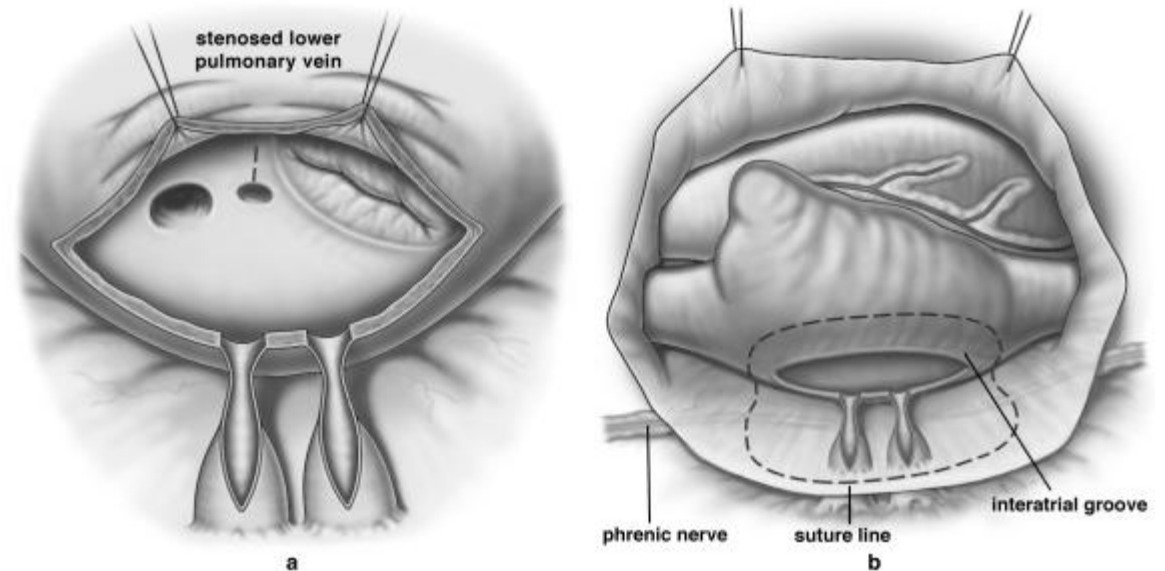
Mavroudis, Fig 34.7

치료 옵션과 성적

Patch venoplasty / endarterectomy — 재발률 60–90%로 높음

Sutureless 재수술 — 재협착 유의하게 감소, 현재 표준 재수술 기법

Stent — intimal proliferation으로 실패율 높음



Stark, Surgery for Congenital Heart Defects, Fig 24.21

Heterotaxy 동반 TAPVC

역학적 연관성

무비증(asplenia)/우측이성체 환자의 **최대 90%**가 TAPVC 동반
단심실 생리, common atrium, AV valve 이상 등과 복합적으로 병존

치료의 어려움

신생아기 palliation 필요 (BT shunt 또는 PA banding) — 병렬 순환 조절이 관건

폐혈류 증가 palliation 후 잠재된 PVO가 드러나는 경우 있음



예후: 단심실 하위군 5년 생존율 5-40%로 불량 — 최근 sutureless repair가 생존 개선 경향을 보이거나 통계적 유의성은 아직 불명확

Partial Anomalous Pulmonary Venous Connection (PAPVC)

Def) 한쪽 폐 전체 또는 일부 (1~3개 정맥)의 drain 이 RA / Systemic venous circulation으로 연결되며, 나머지는 정상적으로 LA 에 연결됨.

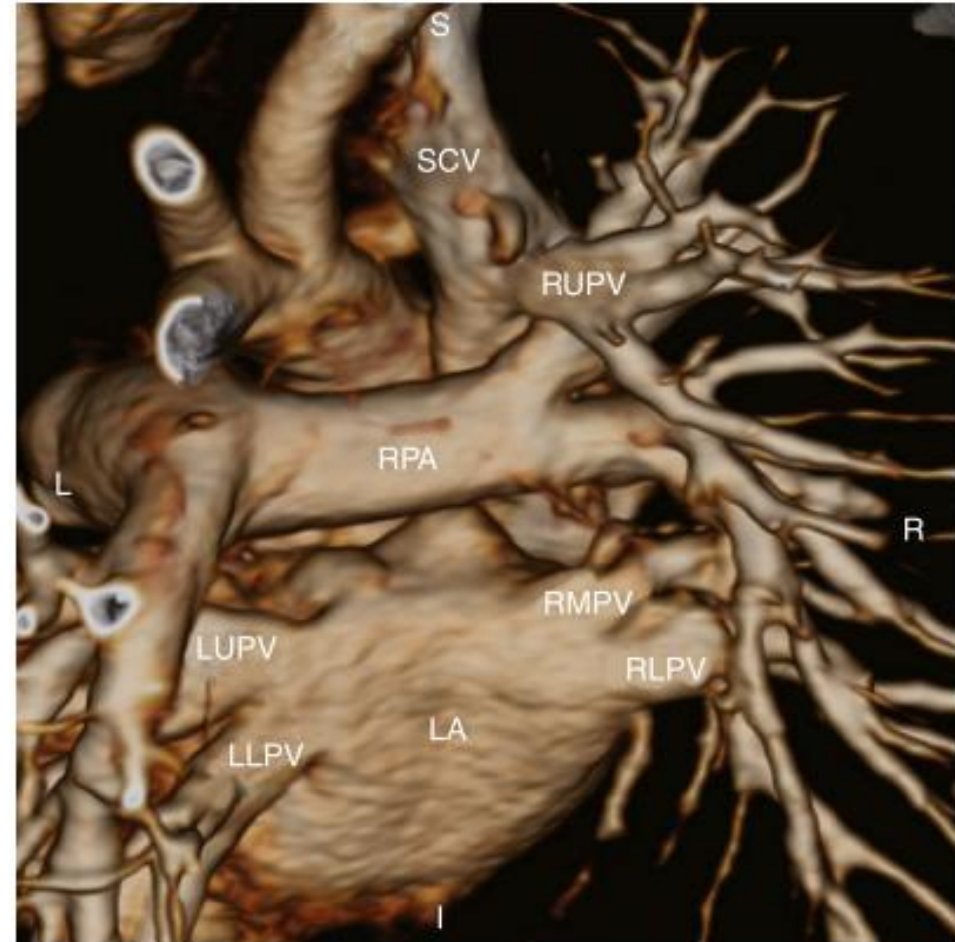
가장 흔한 형태 :

RUL ($\pm$ RML) $\rightarrow$ SVC / RA

> 80% 에서 sinus venosus ASD 동반

병태 생리 : R-L shunt $\rightarrow$ RA volume loading, TR,
Atrial arrhythmia

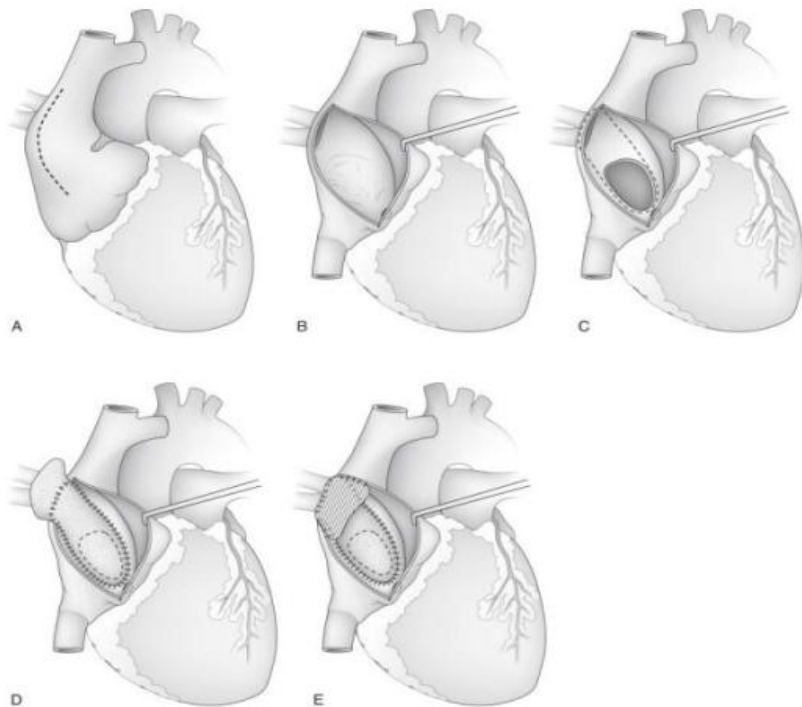
기타 연결 부위 : IVC(scimitar), left SVC,
innominate vein, coronary sinus



Baffle Repair vs Warden Procedure

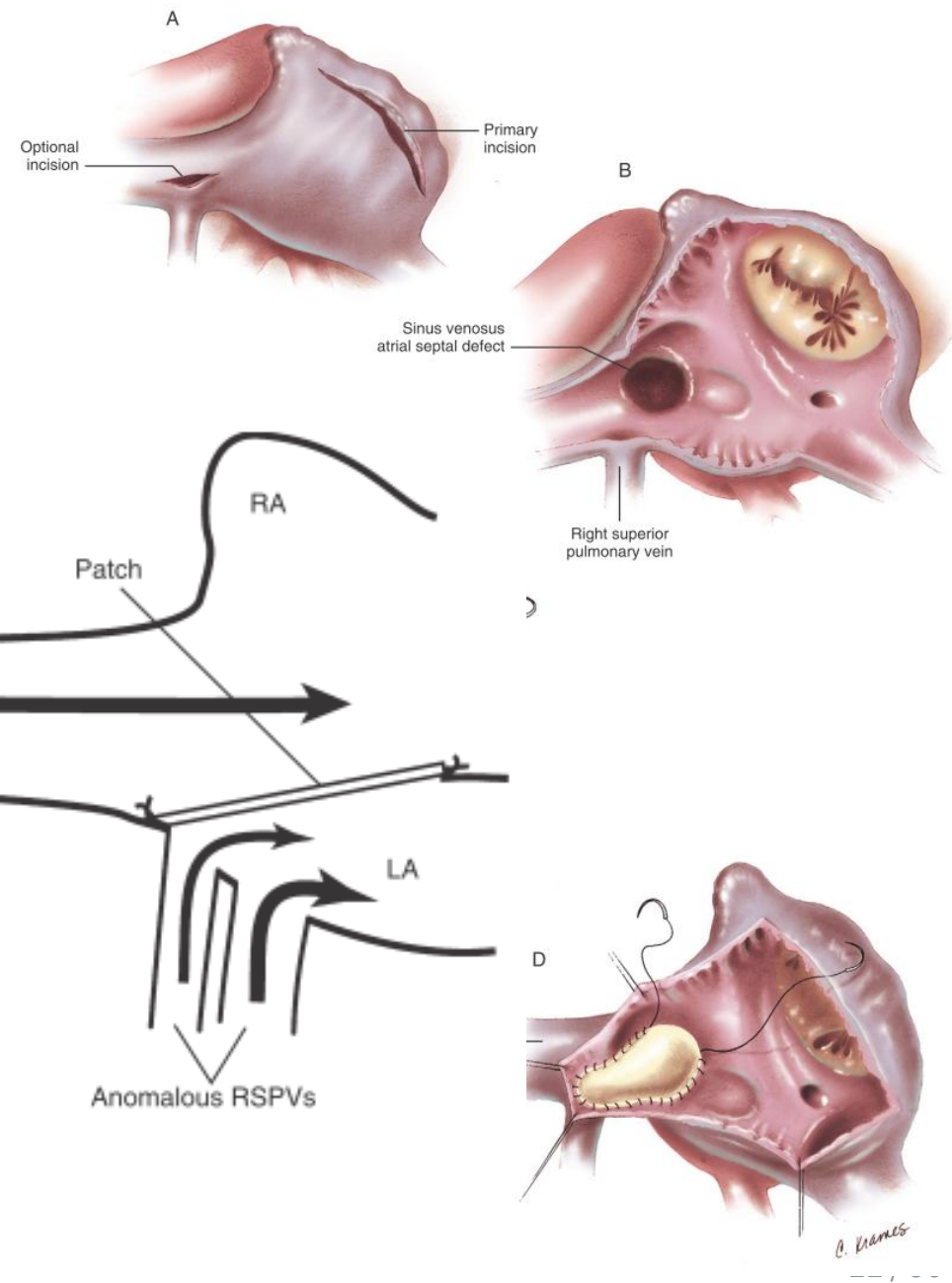
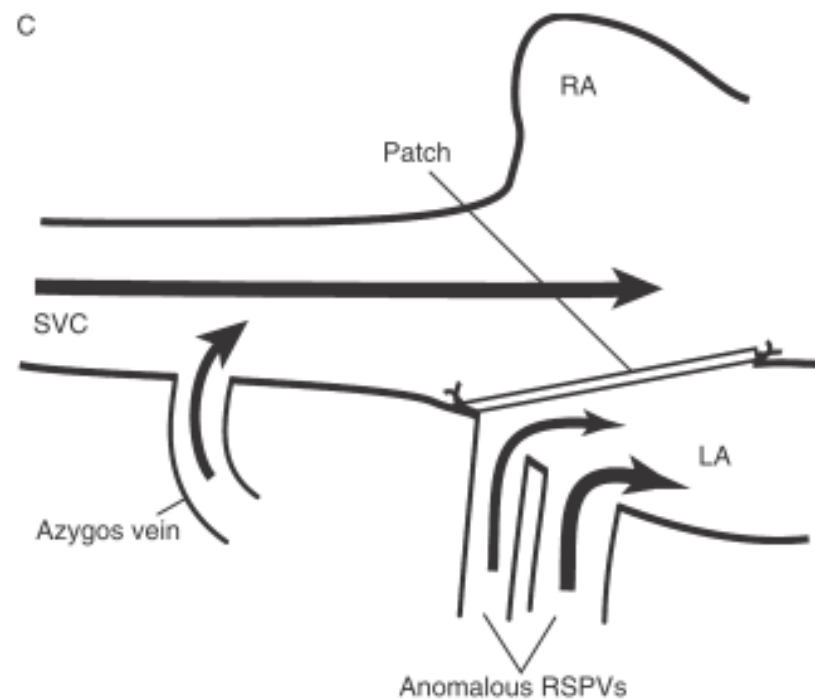
단일 Patch Baffle

우심방절개 후 심낭 patch로 우상폐정맥 개구부를 ASD를 통해 좌심방 쪽으로 우회시키는 터널 형성. Patch를 여유있게 design하여 SVC-RA 접합부 협착 예방



Sabiston, Fig 115-3

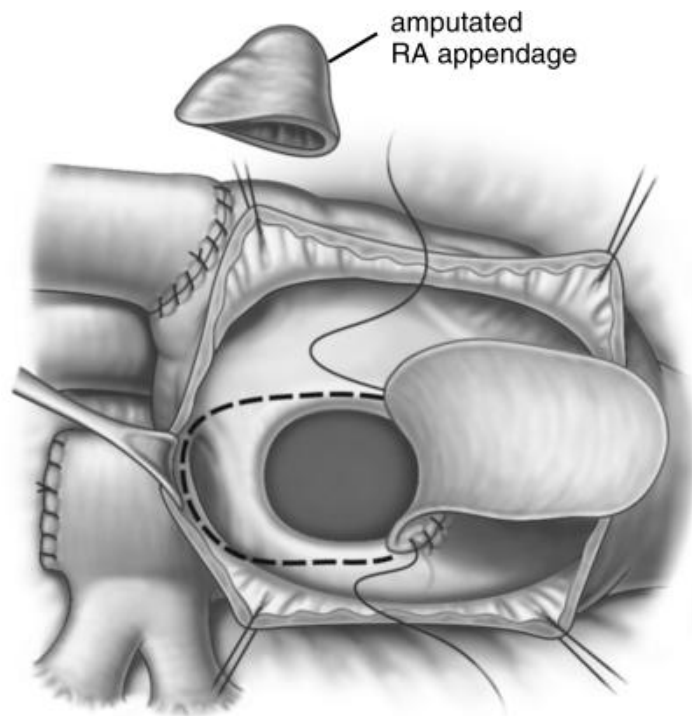
공통 원칙: 폐정맥 배액을 무폐쇄(unobstructed)로 좌심방에 연결 + baffle이 SVC 혈류를 막지 않도록 설계



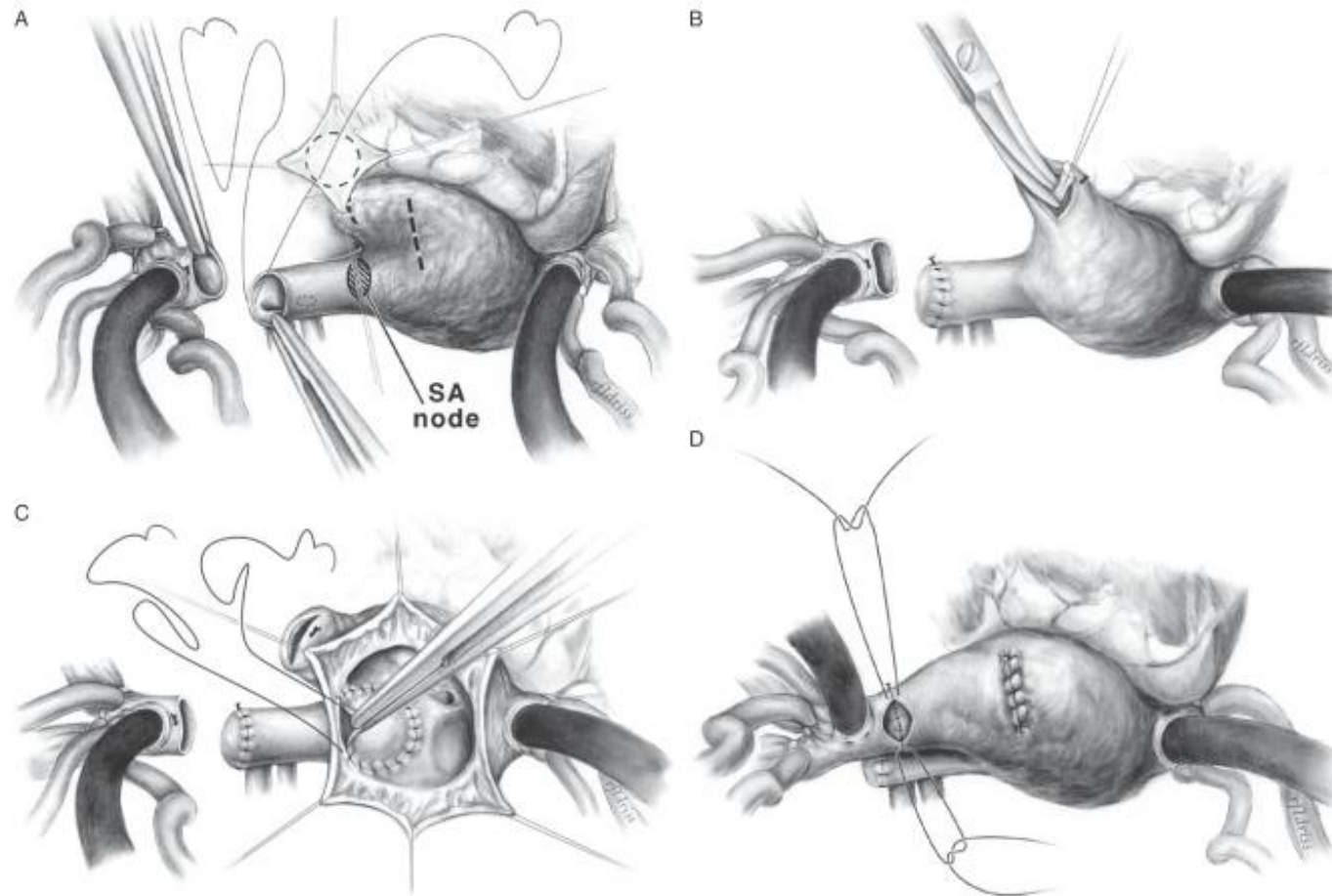
Baffle Repair vs Warden Procedure

Warden Procedure (1984)

SVC를 이상 폐정맥 유입부 **상방**에서 횡절단 → 심방측은 patch closure
RA appendage에 새로 문합 — SVC 협착·동방결절 손상 위험 감소



Stark, Fig 25.9 — Warden Procedure (RA appendage 문합)



Mavroudis, Fig 16.9

Scimitar Syndrome

해부학 & 동반 이상

우폐 전체가 curved vein(scimitar vein)을 통해 IVC로
배액 → 흉부 X선에서 터키 검(scimitar) 모양
우폐 저형성, 우방향심장, aortopulmonary collateral,
폐분리증 동반 가능

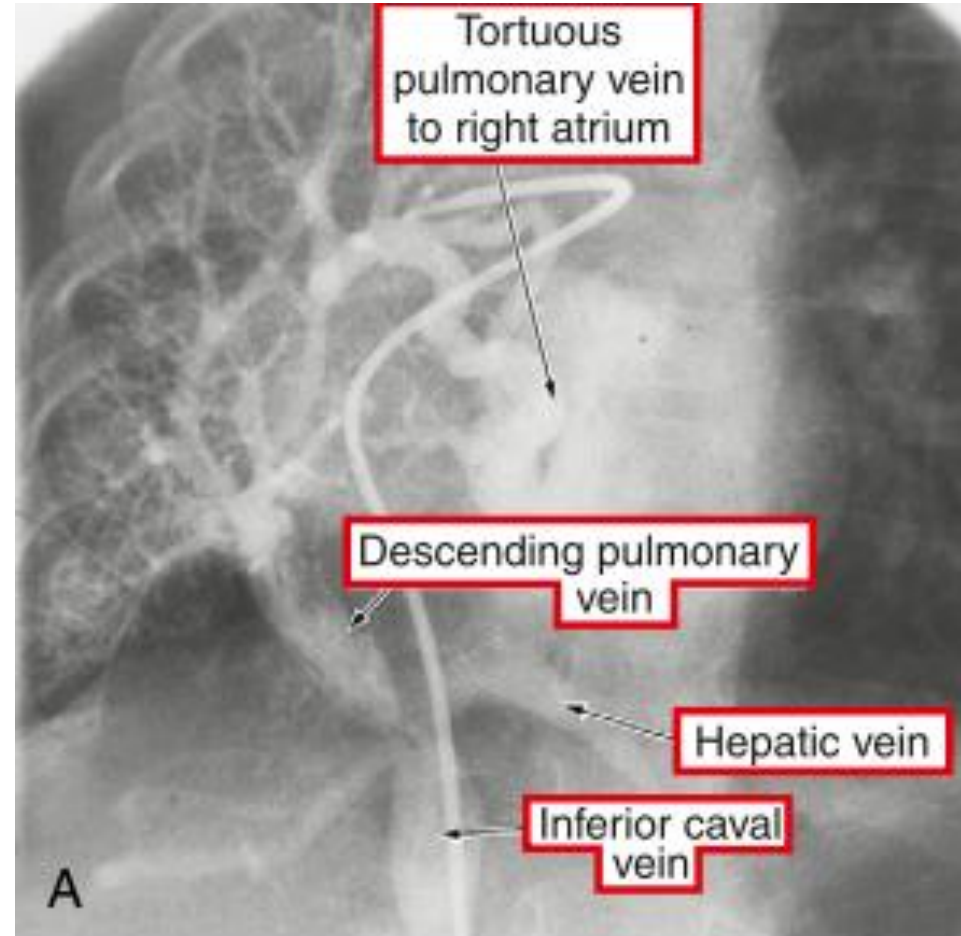
두 가지 임상형

영아형: 중증 심부전, 폐고혈압, 사망률 높음

소아/성인형: 경미한 증상, 우연히 발견되는 유량잡음

수술 전략 3가지

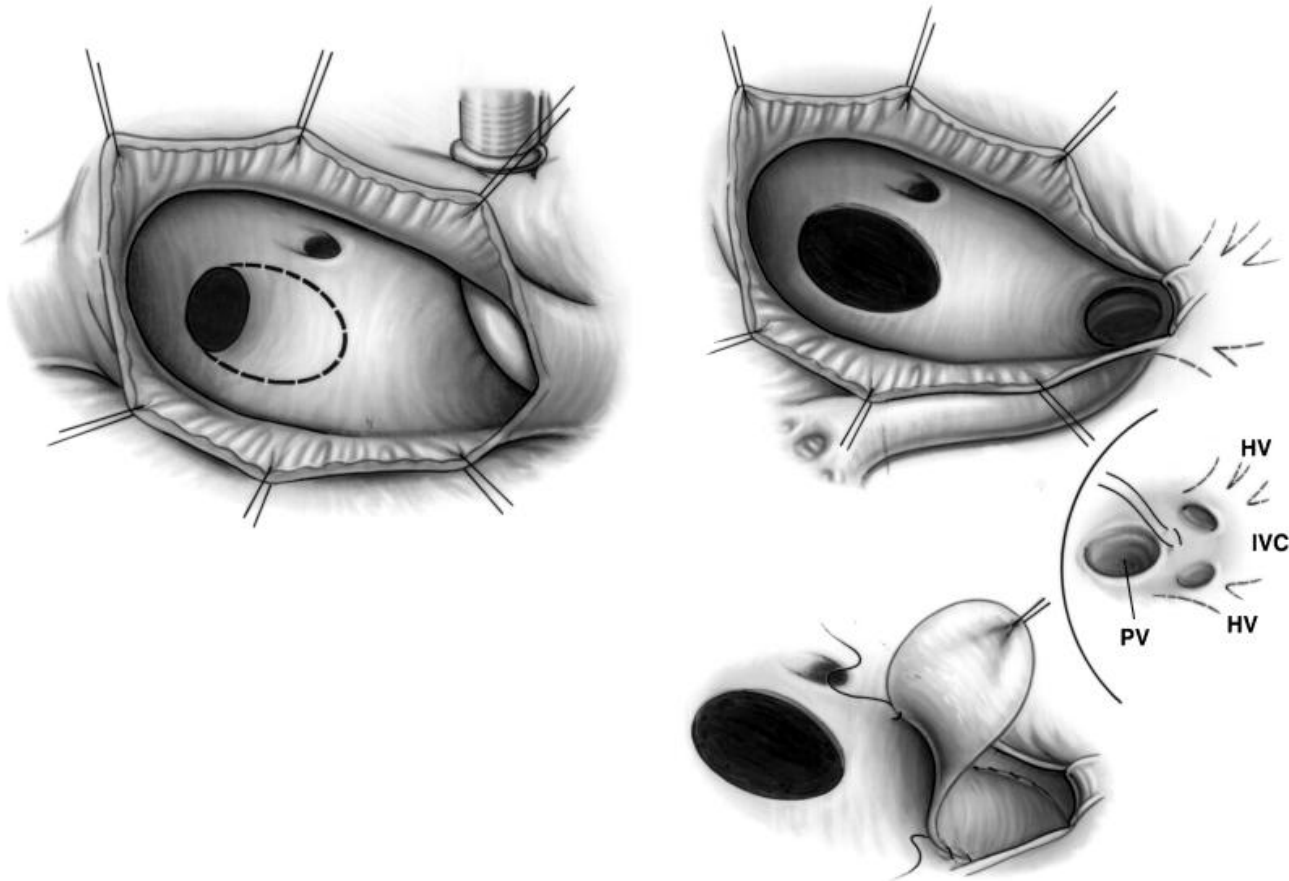
- ① **Tunnelling** — IVC 내강에 patch baffle 설치해 scimitar vein을 ASD 통해 좌심방으로 유도 (재협착 경향 있으나 선호됨)
- ② **Direct reimplantation** — vein을 IVC에서 분리해 좌심방에 직접 재문합 (최근 재협착률 낮음 보고)
- ③ **Pneumonectomy** — 심한 폐 저형성 + 폐고혈압 시 고려



Paediatric cardiology 3rd, Fig 24-35

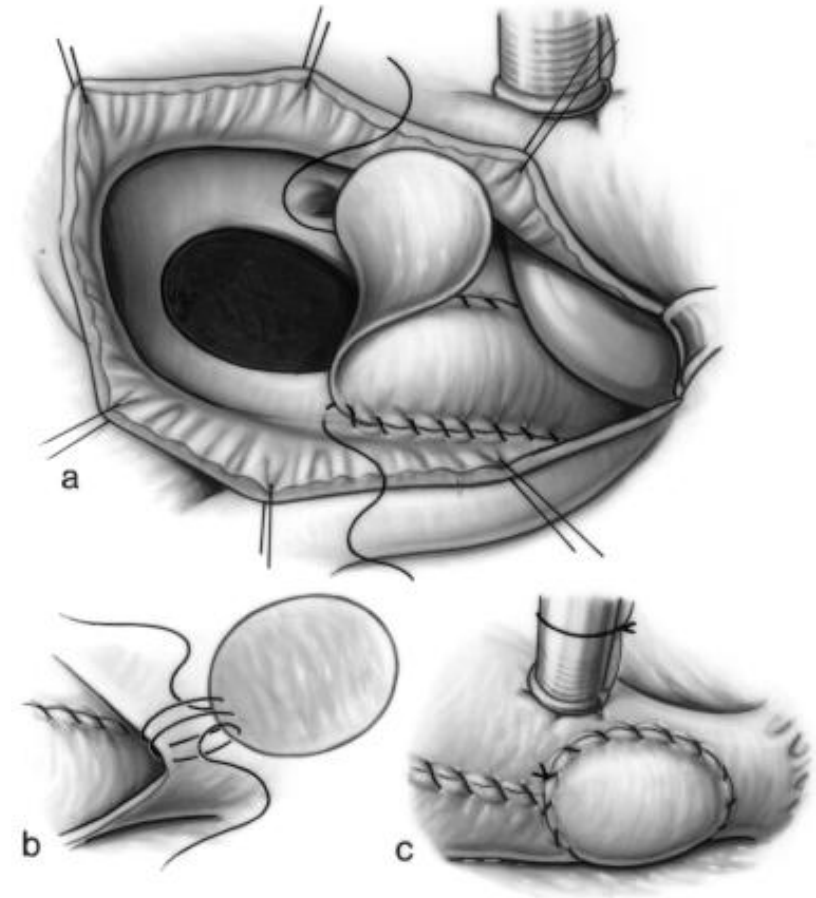
Tunnelling vs Direct Reimplantation

① Intra-atrial (IVC) Tunnelling



Scimitar vein 개구부를 ASD를 지나 좌심방까지 유도하는 patch tunneling – IVC obstruction 주의

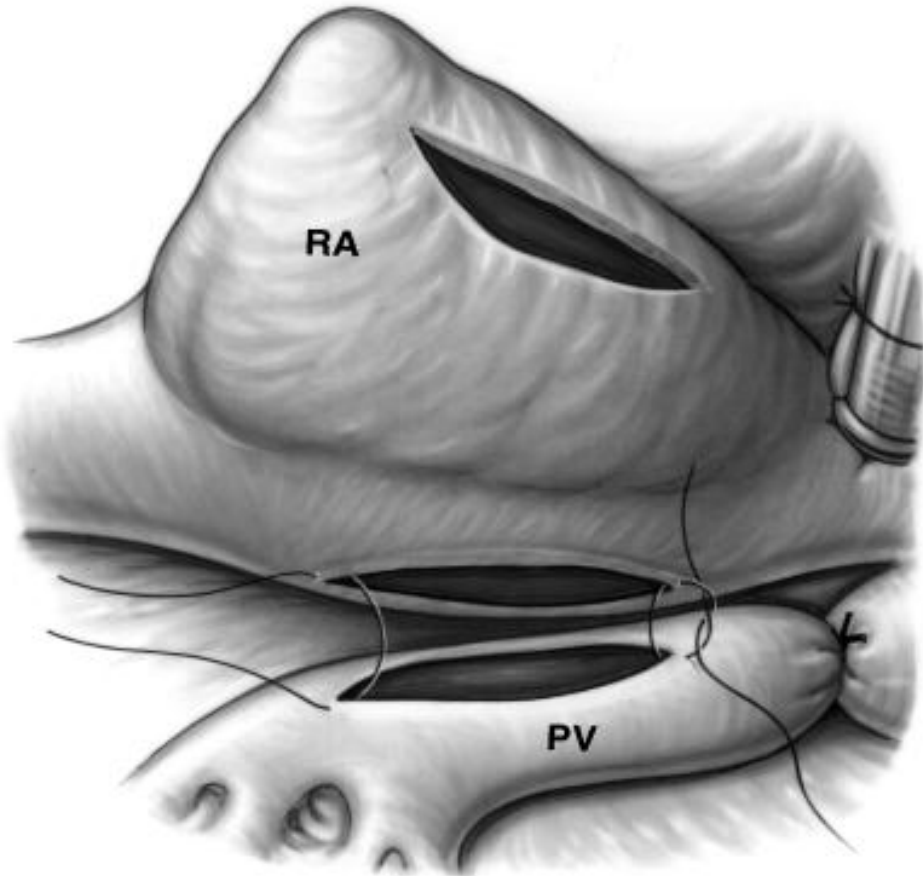
PAPVR · Scimitar



Stark, Fig 25.13, 14, 15

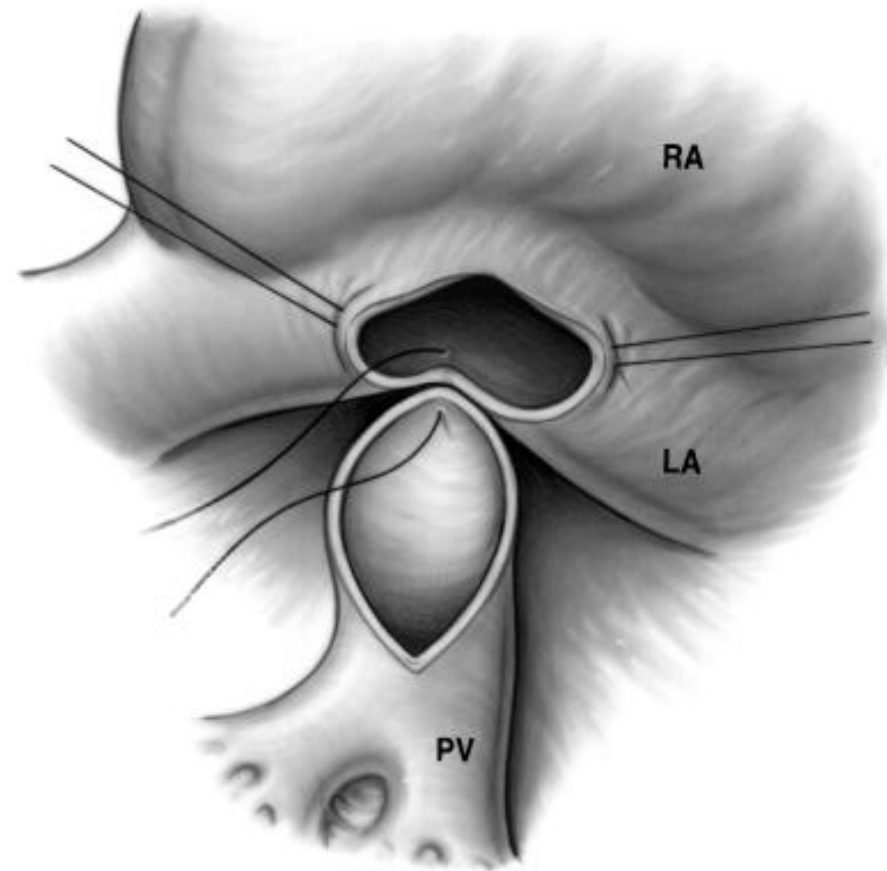
Tunnelling vs Direct Reimplantation

② Direct Reimplantation



Vein을 IVC에서 분리해 LA appendage 또는 후벽에 직접 재문합

PAPVR · Scimitar



Stark, Fig 25.16, 17

SECTION 4

Cor Triatriatum

Anatomy

Common pulmonary vein이 좌심방에 불완전 통합 → fibromuscular membrane이 좌심방을
근위(accessory) 챔버와 원위(true) 챔버로 분할

발생빈도 ~0.1% · 약 50%에서 다른 심기형 동반

Lam 분류

Type A (~2/3): 근위 챔버가 모든 폐정맥 수용, 막의 fenestration으로 원위 챔버와 교통

Type B: CS형 TAPVC의 변형

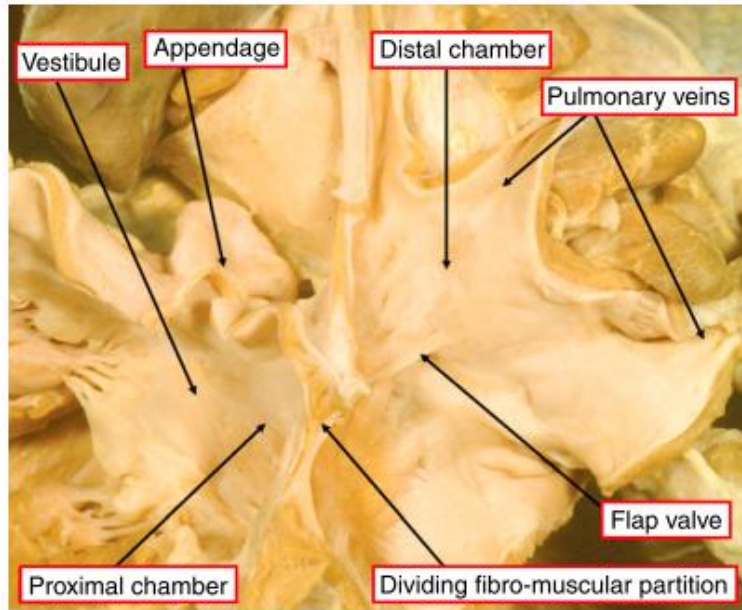
Type C: 폐정맥-근위 챔버 간 교통 없음

Table 35.1 Anatomic classification of cor triatriatum.
(Reproduced with permission from Geva *et al.* [1].)

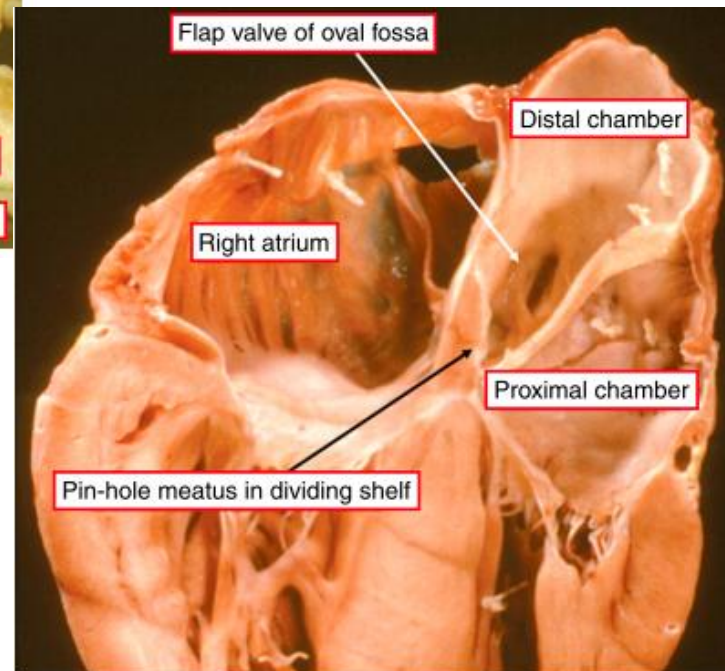
- | | |
|-----|--|
| I | Accessory atrial chamber receives all pulmonary veins and communicates with left atrium <ul style="list-style-type: none">A. No other connections: classic cor triatriatumB. Other anomalous connections<ul style="list-style-type: none">1. To right atrium directly2. With total anomalous pulmonary venous connection |
| II | Accessory atrial chamber receives all pulmonary veins and does not communicate with left atrium <ul style="list-style-type: none">A. Anomalous connection to right atrium directlyB. With total anomalous pulmonary venous connection |
| III | Subtotal cor triatriatum <ul style="list-style-type: none">A. Accessory atrial chamber receives part of pulmonary veins and connects to left atrium<ul style="list-style-type: none">1. Remaining pulmonary veins connect normally2. Remaining pulmonary veins connect anomalouslyB. Accessory atrial chamber receives part of pulmonary veins and connects to right atrium<ul style="list-style-type: none">1. Remaining pulmonary veins connect normally |

Cor Triatriatum

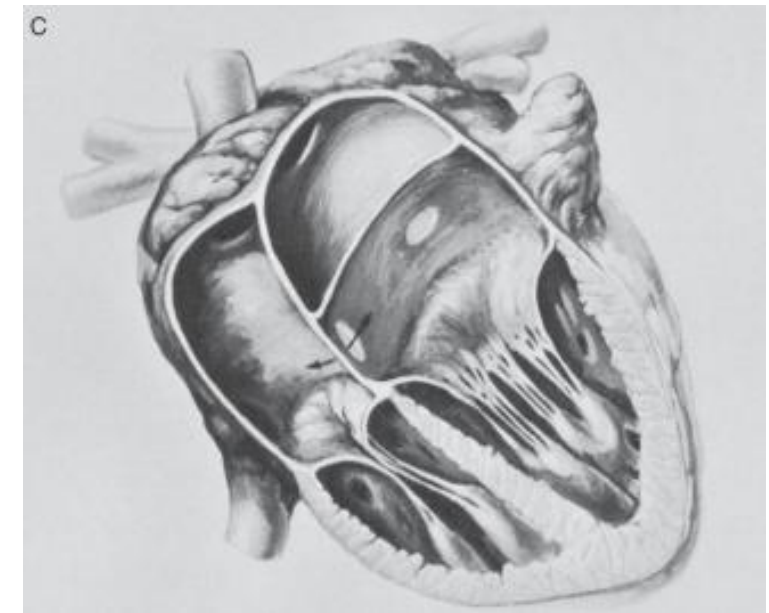
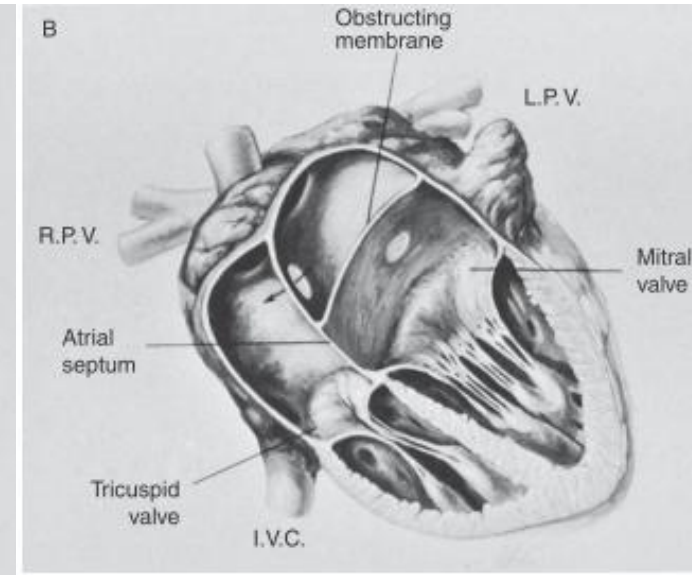
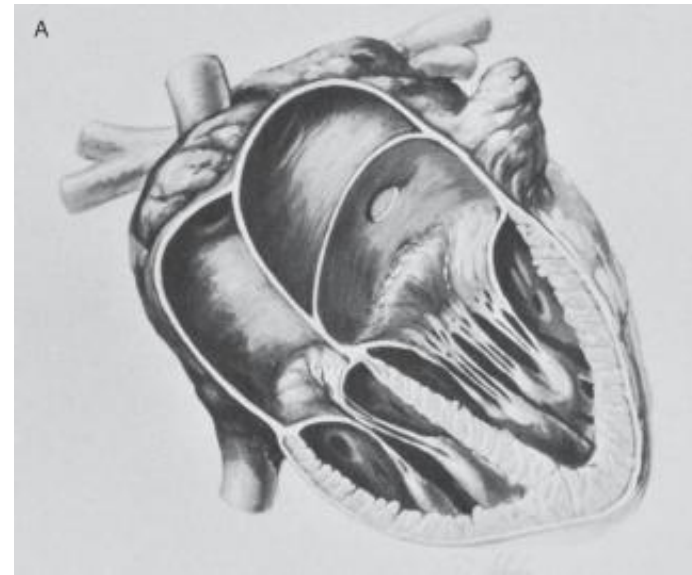
Anatomy



Paediatric cardiology 3rd, Fig 26.1, 2

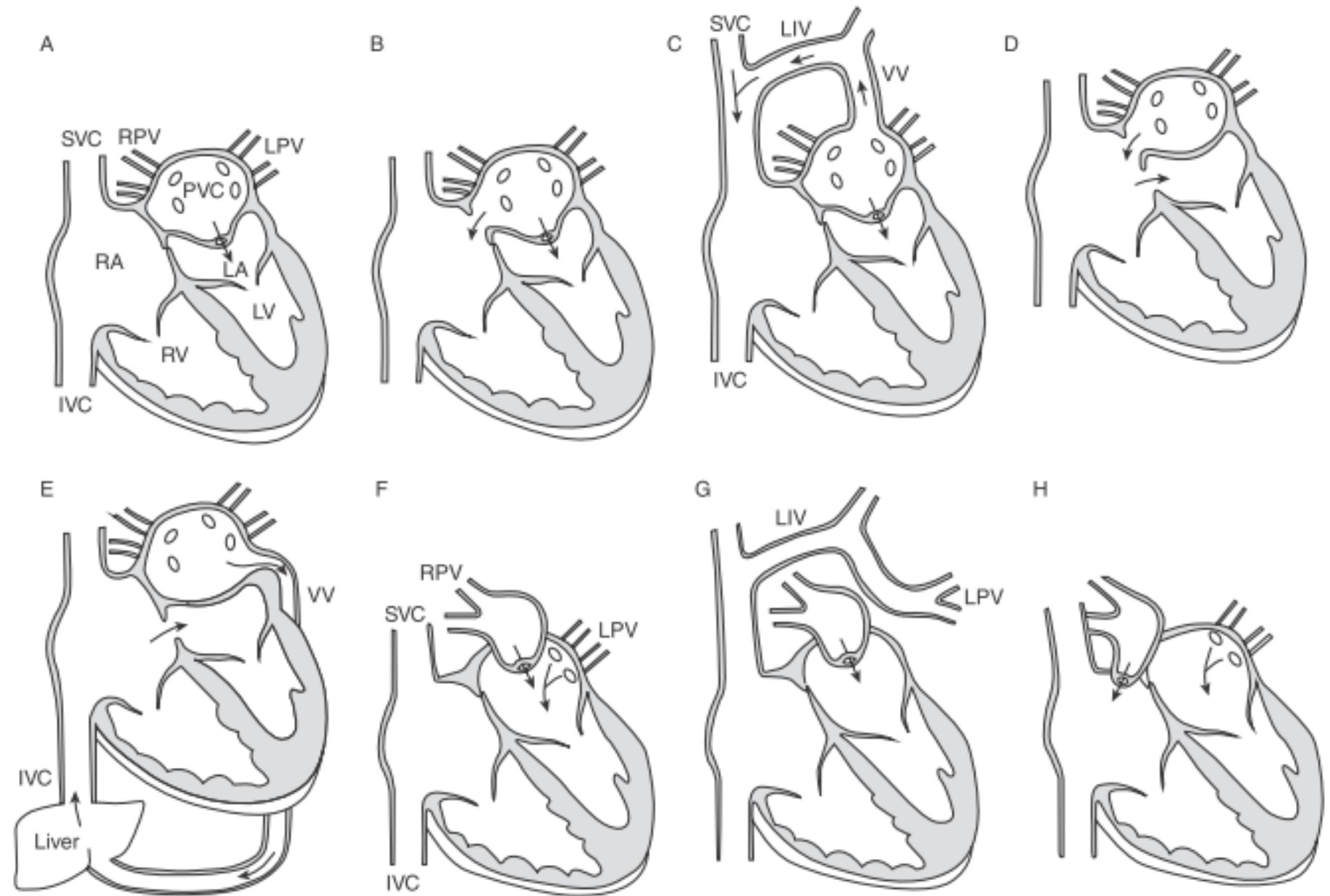


Cor Triatriatum · PV Stenosis



Mavroudis, Fig 35.3

Variations



Membrane Resection — two way

좌심방 직접 접근 (승모판 수술과 유사)

Interatrial groove 후방에서 좌심방 절개
 — 막의 fenestration을 통해 절개 시작
 → 승모판 노출 확인하며 막을 완전 제거

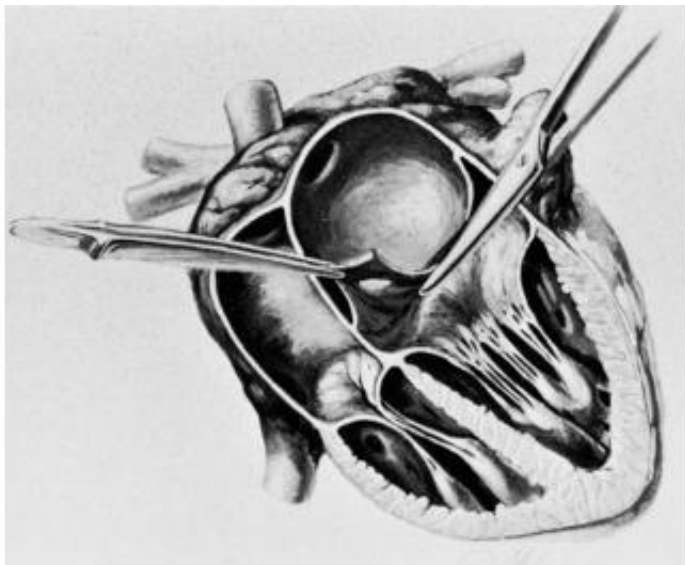
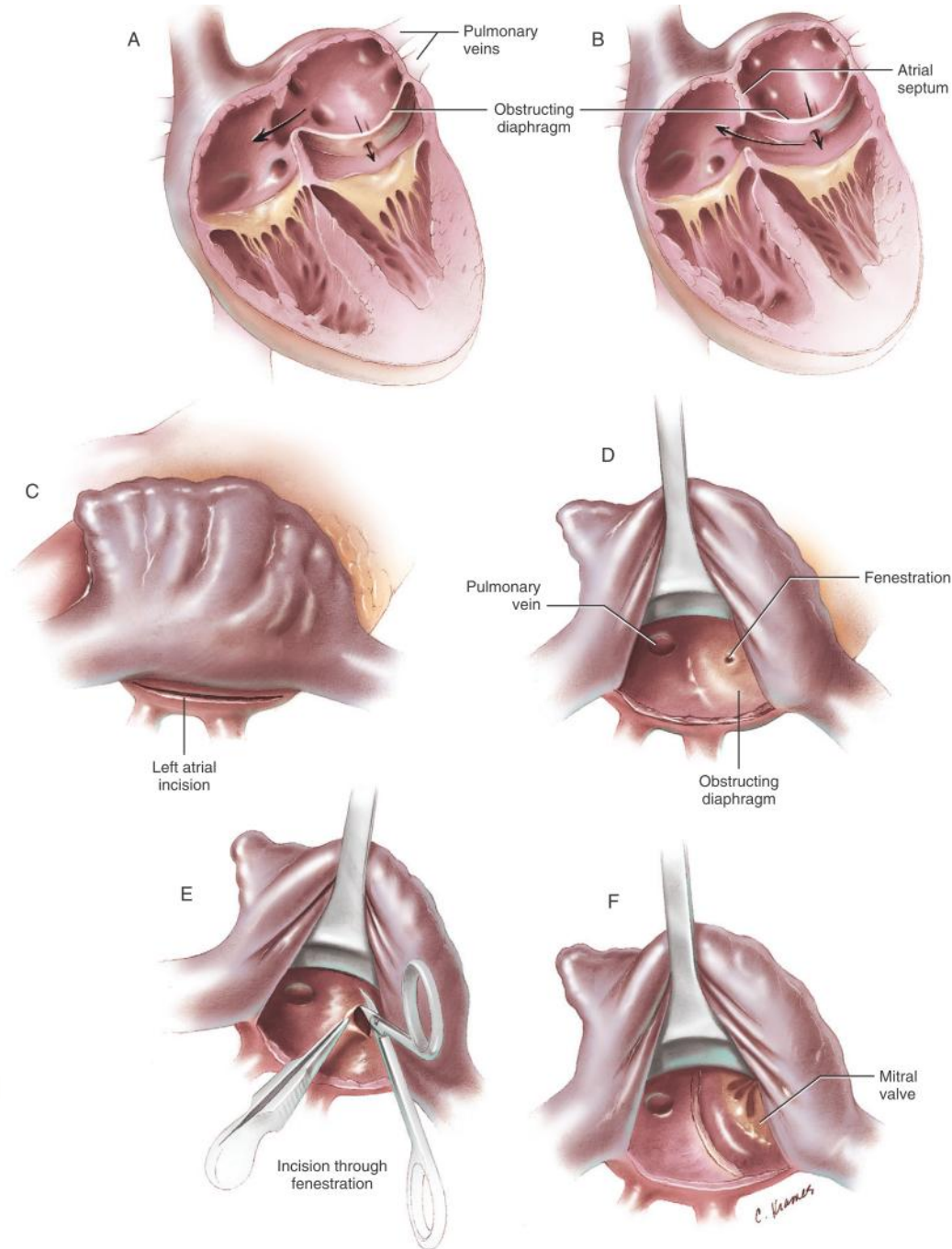


Figure 35.5 The obstructing membrane is resected; injury to the mitral valve and left atrial wall is avoided. (Reproduced with permission from Arciniegas et al. [14].)

주의점: 좌측방 절제 시 승모판·좌하폐정맥 손상 위험



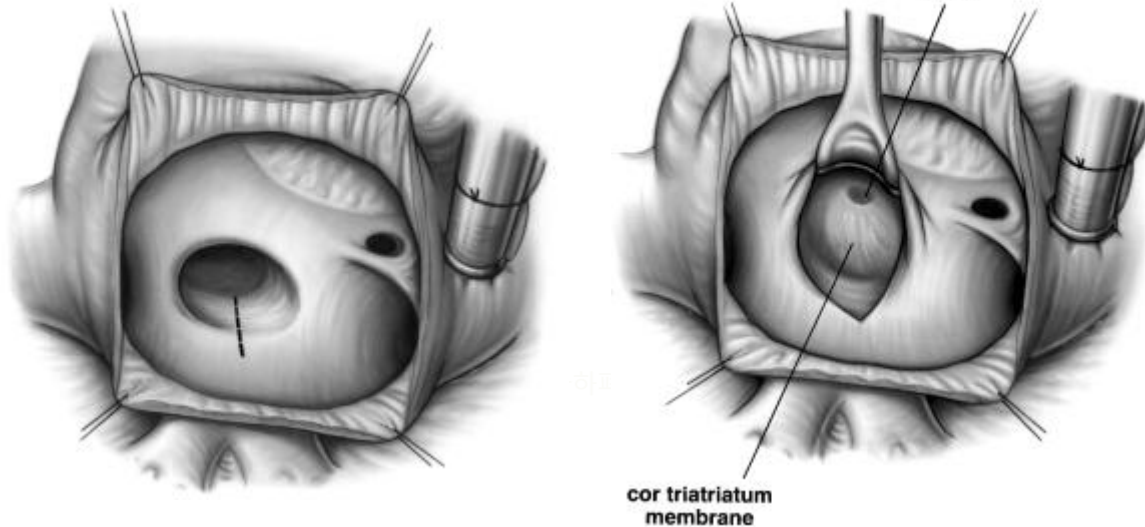
Membrane Resection — two way

Trans-septal approach

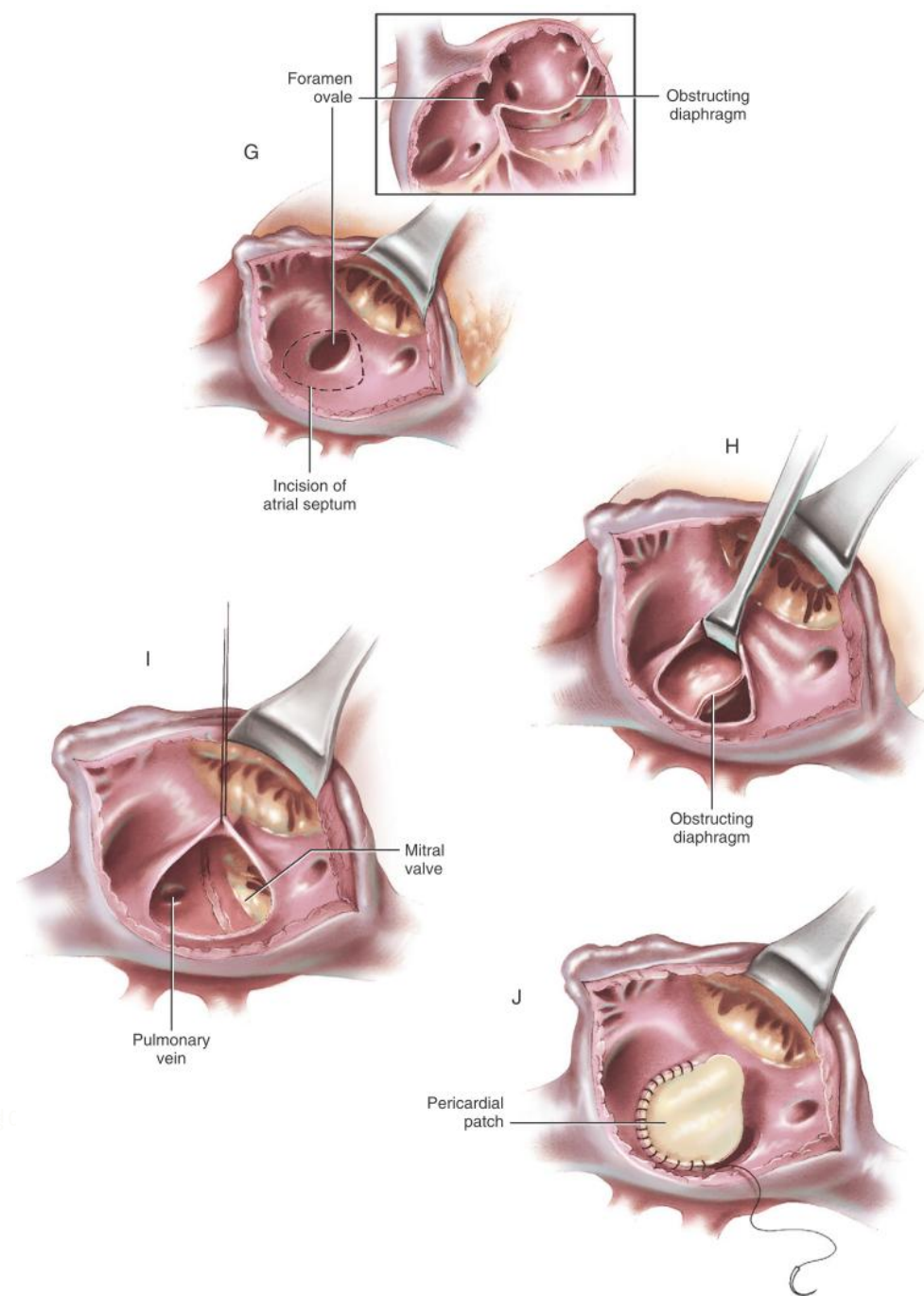
우심방 절개

- foramen ovale 부위 septum 절제
- 막-중격 접합부 노출
- 승모판 노출 확인하며 막을 완전 제거

좌심방이 작은 경우에도 가능



Stark, Fig 24.24, 25



Operative Technique Atlas, Fig 9-1

선천성 폐정맥 협착 — 형태와 병리

형태학적 분류 (Ward)

- ① Long-segment hypoplasia — 폐정맥 전장 발육부전
- ② Discrete diaphragm/web — 국소 격막성 협착
- ③ Focal intimal fibrosis — 국소 내막 섬유화

병리 기전

균일한 방추형 핵을 가진 myofibroblast의 증식성 내막 비후
— neoproliferative process

술후 협착과 동일한 병리기전 — **혈관 자체의 질환**

30-80%는 다른 선천성 심기형 동반

80-100% 사망률, 4개 정맥 모두 침범 시

1-2개 정맥 침범은 **비교적 양호한** 경과

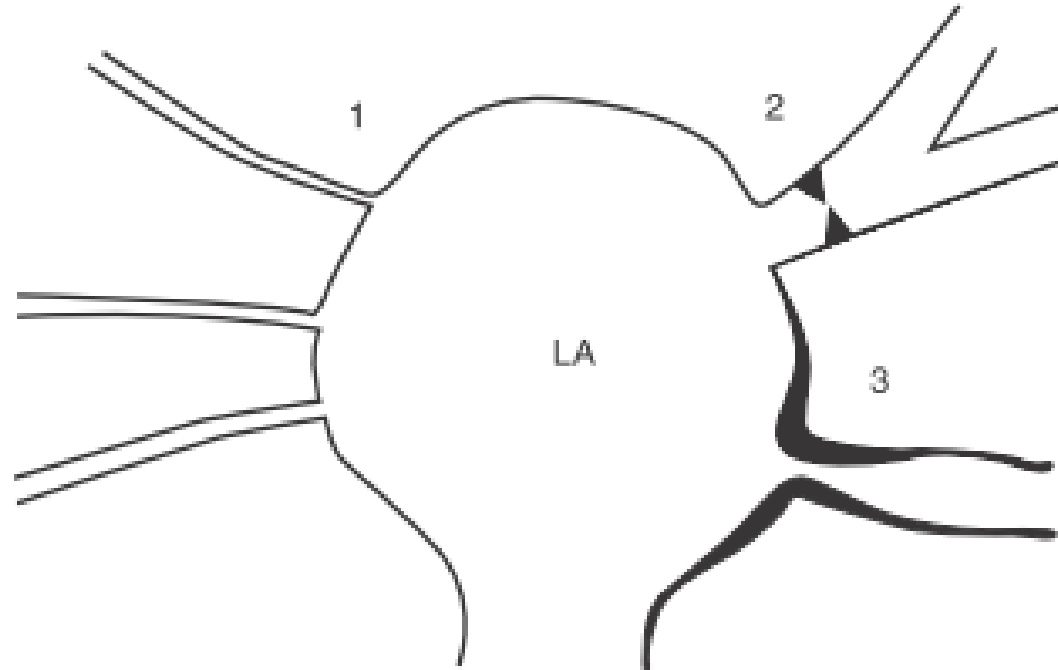
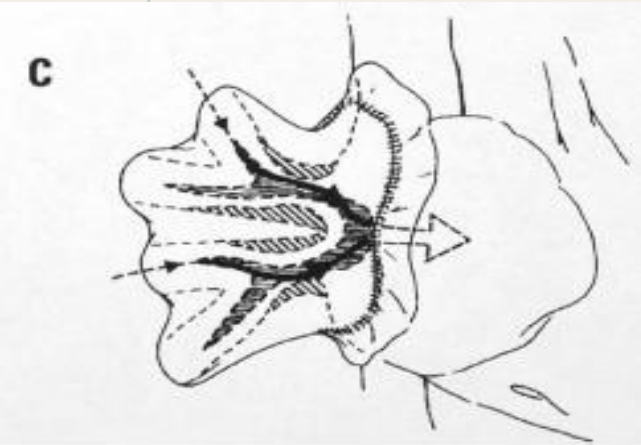
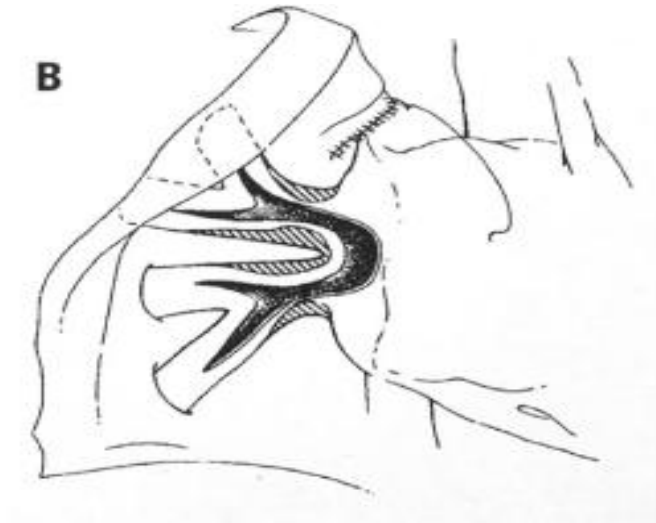
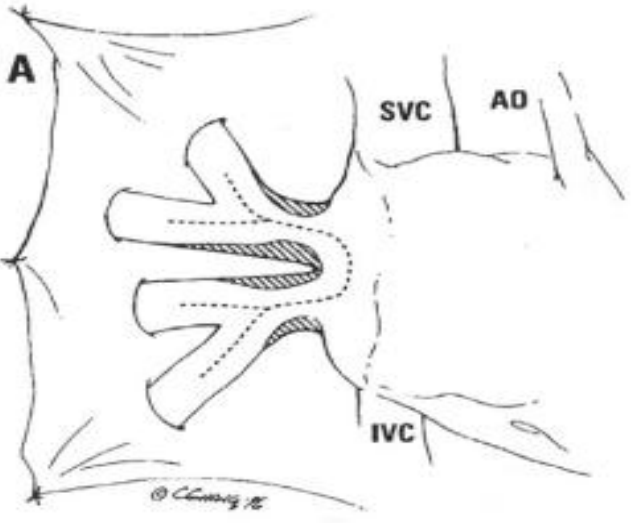


Figure 35.7 Types of pulmonary vein stenosis. 1, Long segment hypoplasia; 2, Discrete diaphragm; 3, Focal intimal fibrosis. (LA, left atrium.) (Reproduced with permission from Ward *et al.* [32].)

Mavroudis, Fig 35.7

치료 전략과 성적

치료법
Pericardial patch angioplasty
Ring/web excision
Sutureless (in situ pericardium)
Stent (± drug-eluting)
Lung transplantation



적
개우 높음
공, 재발 흔함
적 우수, 5년 무재수술 생 6
폐이식 대기 palliation으로 활용
대기 중 탈락률 높음 (~50%)

Antiproliferative therapy(방사선, 항암제 등)

Mavroudis, Fig 35.8

TAKE-HOME MESSAGE

- ① 모든 폐정맥 이상은 **common pulmonary vein의 좌심방 통합 실패/지연**이라는 하나의 발생학적 스펙트럼에서 비롯된다.
- ② **Obstruction 유무**가 TAPVC의 임상 경과·수술 시점을 결정하는 가장 중요한 인자다 — obstructed는 응급 수술.
- ③ 수술 목표는 항상 동일: **폐정맥-좌심방 간 크고 무장력·무폐쇄 문합**을 만드는 것.
- ④ 술후 폐정맥 협착(PVO)은 **혈관 자체의 neoproliferative 질환**으로, sutureless 기법이 현재 가장 효과적인 대응 전략이다.
- ⑤ 단순 병변의 예후는 매우 양호하나, 단심실·heterotaxy·다발성 PVO 동반 시 예후는 여전히 불량하다.

REFERENCES

주요 참고문헌

Viola N, Caldarone CA. Total Anomalous Pulmonary Venous Connection. In: Mavroudis C, Backer CL, eds. *Pediatric Cardiac Surgery*, 4th ed. Chapter 34. Wiley-Blackwell, 2013.

Delius RE, Walters HL. Cor Triatriatum Sinister, Pulmonary Vein Stenosis, Atresia of the Common Pulmonary Vein, and Cor Triatriatum Dexter. In: Mavroudis C, Backer CL, eds. *Pediatric Cardiac Surgery*, 4th ed. Chapter 35. Wiley-Blackwell, 2013.

Tsang VT, Stark J. Total Anomalous Pulmonary Venous Return and Cor Triatriatum. In: Stark JF, de Leval MR, Tsang VT, eds. *Surgery for Congenital Heart Defects*, 3rd ed. Chapter 24. Wiley, 2006.

Stark J, Tsang VT. Secundum Atrial Septal Defect and Partial Anomalous Pulmonary Venous Return. In: *Surgery for Congenital Heart Defects*, 3rd ed. Chapter 25. Wiley, 2006.

Sabiston Textbook of Surgery, Chapter 115: Surgical Considerations in Pulmonary Vein Anomalies.

Operative Technique in Thoracic and Cardiovascular Surgery Atlas — Chapters 7–9: Partial/Total Anomalous Pulmonary Venous Connection, Cor Triatriatum.