

변형 Fontan 술후 혈류역학치 변화추이 분석*

안 재 호** · 김 용 진** · 노 준 량** · 서 경 필**

- Abstract -

Analysis of Changes in Hemodynamic Values after Modified Fontan Procedure*

Jae Ho Ahn, M.D.** , Yong Jin Kim, M.D.**
Joon Ryang Rho, M.D.** , Kyung Phill Suh, M.D.**

Since 1978, We have experienced 87 cases of Fontan operations and the candidates of that increased in numbers recently with the improvement of the diagnostic and operative technique.

We studied the prerequisite factors and hemodynamics of 22 cases of Fontan operations, done during the last one year period, which were 3 tricuspid atresia, 16 functional single ventricle and 3 anatomic single ventricle. The mean age was 68 months and the mortality rate 24%, and 9 patients of under 4 years of age were operated with 22.2% mortality rate, but the youngest, 16 months of age, patient survived well without problems. The preoperative pulmonary artery pressure(PAP), pulmonary vascular resistance(PVR) and postoperative right atrial pressure(RAP), left atrial pressure(LAP) value influenced the mortality, but age, preoperative Hb, preoperative PaO₂ and pulmonary artery index(PAI) did not.

There were favorable survival tendency in under 15mmHg of preop. PAP, 2u of preop. PVR and under 25cmH₂O of postop. RAP, under 15cmH₂O of postop LAP. The younger, the more pleural effusion and the longer postoperative admission days. The higher preop. Hb related to the higher postop. transpulmonary pressure gradient and the lower preop. PaO₂ and PAI. The higher preop. PaO₂, the less pleural effusion and postop. admission days. Preop. PAP closely related to preop. PVR and postop. LAP and high PVR increased the pleural effusion and postop. admission days.

The larger PAI, the larger CI. We concluded that there were so many factors influencing the postoperative condition, but preop. PAP, PVR, Hb, postop. RAP and LAP were the most ones.

서 론

우심실을 우회하여 전신정맥압만으로도 폐순환이

* 본 논문은 서울대학교 병원 특수임상연구비 보조로 이루어진 것임.

** 서울대학교병원 소아흉부외과

** Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Children Hospital
1988년 9월 28일 접수

가능할 것이라는 생각을 1949년 Rodbard와 Wagner가 동물실험을 통해 상공정맥과 우폐동맥을 문합하여 성공함으로써 증명하 바 있으며, 그후 Fontan과 Baudet에 의해 전신정맥을 우심실의 pump 기능 없이 폐로 직접 순환시키는 소위 Fontan 수술이 1971년 삼첨판막 폐쇄증 환자에서 성공한 이래¹⁾ 많은 예에서 적용되었고, 또한 새로운 변형술식이 개발되어^{2, 3, 12, 36, 37)} 좋은 성적을 거두고 있다. 처음 이 술식이 적용될 때에는 우심방의 비후가 술후 pumping chamber로서의

기능으로 수술의 필요조건이었으나⁴⁾ 경험의 축적으로 우심방의 비후 없이도 좋은 성적을 보여줌에 따라⁵⁾ 이 술식의 보다 넓은 적용에 이르렀으며, 현재 청색증을 수반하는 복잡심기형에서 생리학적 완전교정술로 정착하기에 이르렀다⁶⁾.

이러한 Fontan 술식의 경험이 증가함에 따라 수술의 적용에도 Choussat 등이 주장했던 10원칙⁷⁾에 수정이 필요해졌고, 이것과 술후의 혈류역학 및 술후 경과와의 관계에 관해서도 활발한 연구가 이루어지고 있다^{31, 38, 42)}.

서울대학교병원 소아흉부외과에서는 1987년 9월부터 1988년 8월까지 1년간 37명의 복잡심기형 환자에서 Fontan 변형술식을 시행한 바 있으며, 그 중 혈류역학적 고찰을 위해 술후 좌심방 및 폐동맥에 압력측정관을 삽입했던 22명을 대상으로 이들의 수술성적 및 술전측정치와 술후 경과의 관계 등을 비교 검토하고자 한다.

대상 및 방법

환 자

1987년 9월부터 1988년 8월까지 만 1년간 복잡심기형으로 서울대학교병원 소아흉부외과에서 Fontan 변형 술식을 받은 환자는 37명이었으며, 이중 폐동맥과 좌심방에 압력 측정관을 거치하고 수술을 종료한 후 계속 혈류역학적 측정을 했던 환자는 22명으로서 이들을 관찰대상으로 하였다. 이 22명중 남자는 14명, 여자는 8명이었고, 나이는 16개월에서 부터 185개월(15살 5개월)까지로 평균 68.4개월(5살 8개월)이었으며, 병명별로는 삼첨판막 폐쇄증 환자 3명, 해부학적 단심실 3례, 좌심실성 생리학적 단심실 3례, 우심실성 생리학적 단심실 13례로서 사망례가 삼첨판막 폐쇄증에서 1례, 좌심실성 생리학적 단심실 1례, 우심실성 생리학적 단심실에서 4례 등 모두 6례이었다(표 1).

22명중 11명에서 술전 고식적 수술을 시행한 경험이 있었고, 술식은 9례의 B-T shunt, 1례의 atrial septectomy, 1례의 pulmonary valvotomy 등이며, Fontan수술로서 이중 3명이 사망하여 고식적 수술을 했던 군과 안한군에서 사망율은 동일하였다.

혈류역학적 검사

관찰대상으로 삼은 수술전의 항목은 심도자법 및 혈

표 1. 질환별 분류

병 명	환자수	사망례
TA	3	1(33%)
Functional SV (RV dominant)	13	4(31%)
Functional SV (LV dominant)	3	1(33%)
Anatomic SV	3	0(0%)
	22	6(24%)

관 조영술, 동맥혈 채혈 등으로 부터 얻은 자료로서 나이, 혈색소, 동맥혈 산소분압, 폐동맥압, 폐동맥지수, 폐혈관저항 및 대동맥 차단시간 등을 조사하였다. 이중 폐동맥지수는 Nakata 등이 고안한 방법으로 심혈관 조영술로부터 측정된 폐동맥 값에서 계산했다³⁷⁾.

$$\text{즉, PAindex} = \frac{\text{RPA area(mm}^2\text{)} + \text{LPA area(mm}^2\text{)}}{\text{BSA(m}^2\text{)}}$$

수술이 끝날무렵 우상폐정맥을 통해 좌심실에 압력 측정관을 거치하고 우심방을 통해 폐동맥에 압력측정관을 거치하고, 술전에 거치한 중심정맥압관을 우심방에 위치시킨후 회복실에서 이를 통해 혈압을 감시하고 혼합정맥혈 산소분압 등을 측정한다. 즉, 술후 측정항목으로 우심방압, 좌심방압, 폐동맥압 및 좌우심방압의 차이, 심방지수, 소변량 그리고 흉관삼출액의 양, 재원기간 등을 조사하였다.

심장지수는 다음의 공식에 의해 구해진다.

$$\text{C.O.} = \frac{\dot{V}_{O_2}}{A \cdot \bar{V} \text{DO}_2}$$

$$\left[\begin{array}{l} \text{C.O.: Cardiac output(L/min/m}^2\text{)} \\ \dot{V}_{O_2}: \text{산소 소모량(ml/min/m}^2\text{)} \\ A \cdot \bar{V} \text{DO}_2: \text{동-정맥 산소함량의 차} \end{array} \right]$$

여기서 \dot{V}_{O_2} 는 나이, 맥박수, 체온에 따라 조건표에서 구하고, $A \cdot \bar{V} \text{DO}_2$ 는 다음 공식에서부터 계산한다.

$$\begin{aligned} A \cdot \bar{V} \text{DO}_2 = & (\text{SaO}_2 \times \text{Hb} \times 1.36 \times 10 + \text{PaO}_2 \times 0.0031) \\ & - (\text{SvO}_2 \times \text{Hb} \times 1.36 \times 10 + \text{PvO}_2 \times 0.0031) \end{aligned}$$

$$\left[\begin{array}{l} \text{SaO}_2: \text{동맥혈 산소포화도} \\ \text{PaO}_2: \text{동맥혈 산소분압} \end{array} \right]$$

Siggaard-Andersen의 공식으로 부터 SaO_2 를 구한다.

$$SaO_2 = \frac{e^{f(PO_2)} \times 100}{1 + e^{f(PO_2)}}$$

$$f_{(PO_2)} = \ln\left(\frac{S_0}{1-S_0}\right) + \ln\frac{PO_2}{PO_{2_0}} + k \tanh\left\{\frac{(n_0-1) \times \ln\frac{PO_2}{PO_{2_0}}}{K}\right\}$$

$$\left\{ \begin{array}{l} S_0 = 0.867 \\ k = 3.50 \\ n_0 = 2.87 \\ PO_{2_0} = 1.955 \times (P_{50})_{act} \text{ pH} \\ (P_{50})_{act} \text{ pH} = (P_{50})_{7.4} \times 10^{-0.48 \times (pH - 7.4)} \\ (P_{50})_{7.4} = 26.85 \end{array} \right.$$

통계 처리

위에서 선택한 24개 항목에 대해 IBM-PC를 이용한 SAS package를 사용 각 항목간의 상관관계를 구하여

통계적 유의성을 검증하였고($P < 0.05$), 또한 shunt 등 고식적 수술을 행하였던 군과 그렇지 않았던 군의 수술전 검사항목에서의 차이와 생존군과 사망군에서 24개 항목에 대한 차이를 IBM-PC를 이용한 Minitab package에서 t-검정을 거쳐 P-값이 0.05 이하에서 유의성을 검증 통계 처리하였다.

결 과

대상환자의 개괄적 정보

22명의 대상환자에서 상기 24개 항목에 걸쳐 얻은 결과는 표 2와 같았다. 전반의 7개 항목은 수술전에 작성되는 항목들이고 나머지는 수술후의 결과로서 대개 수술후 3~4 시간이 지나 혈류역학적 안정을 기다려 측정한 바 수술후 6시간 경과후, 1일, 2일 경과후로 세번측정한 값들을 기록하였으며, 소변량은 수술 후 1일, 2일 및 3일째 나온양을 몸무게 당 1시간에 나

표 2. 환자의 개괄

항 목	대상수(n)	평균(m)	환자(S.D.)	범위
Age(개월)	22	68.40	46.92	16~185
Hb(gm%)	22	19.18	3.04	14~25
PO ₂ (torr)	22	41.22	9.68	23~65
PAP(torr)	22	14.04	7.02	5~33
PVR(u)	22	2.38	0.97	0.56~4.3
PA index(mm ² /m ²)	22	252.74	89.89	128~514
대동맥 차단시간(분)	22	73.59	18.30	41~103
RAP 술후 6시간(cm H ₂ O)	22	21.54	4.64	13~30
1일	19	21.57	4.07	14~29
2일	16	20.25	5.03	11~30
LAP 술후 6시간(cm H ₂ O)	22	12.75	5.29	3~22
1일	19	12.26	6.35	4~24
2일	15	10.93	3.67	3~16
RAP-LAP 술후 6시간(cm H ₂ O)	22	8.84	5.42	0~20
1일	19	9.31	4.47	0~21
2일	14	8.14	3.73	0~15
심장지수 술후 6시간(L/min/m ²)	7	2.71	0.88	1.9~4.4
1일	8	2.96	1.06	1.8~5.1
2일	4	3.30	1.65	1.4~5.3
노량 술후 1일(ml/kg/hr)	19	1.96	1.21	0.1~5.8
2일	18	1.67	0.69	0.7~3.6
3일	18	1.98	0.75	0.8~3.9
흉관배액(ml/kg)	16	426.68	320.71	31~1175
재원일자(일)	15	23.66	14.40	9~60

온값을 입력하였다.

흉관을 배출된 삼출액의 양은 흉관을 제거할 때까지 나온 총량을 몸무게 당으로 환산하였으며, 재원일자는 수술날부터 퇴원날까지의 날수이다. 그밖에 기관삽관은 대부분 수술 후 1~2일째 제거하였으나 최장 8일까지 유지했던 경우가 있어 평균 2.7일 정도로 계산되었다.

심장지수를 측정할 수 있었던 경우는 8례에서 가능했으나 압력측정관의 기능 이상과 다른 오차유발인자 등에 의해 계속 측정 계산된 경우는 4례 뿐이었다. 그리고 재원일자는 사망례 6례의 신경과적 합병증으로 중환자실에 계속 있는 1명은 제외하고 15명에서 측정하였다.

고식적 수술의 효과

고식적 술식은 11명의 환자에서 시행하였던 바 9례의 B-T shunt, 1례의 atrial septectomy, 1례의 pulmonary valvotomy였으며 술전 3개월에서부터 40개월에 시행됐었고 Fontan 수술 후 3명이 사망하였다. 즉, 고식적 수술을 안한군도 11명이었고 그중 사망례도 3례 있었다.

이들 고식적 수술을 받았던 군과 안받았던 군에서 Fontan 수술전의 혈색소, 동맥혈 산소분압, 폐동맥압, 폐혈관저항, 폐동맥지수 등 5항목을 t-검정을 통해 비교해 본 결과 양군에 유의한 차이는 보이지 않았다(표 3). 즉 고식적 수술을 해 줌으로써 Fontan 수술의 적응 범위내에 들어온 것으로 해석할 수 있다.

표 3. Shunt 효과

	고식적 수술 받은군(n=11)	받지 않은군 (n=11)	P(t)
Hb(gm%)	18.77±1.94	19.60±3.91	0.54
Pa ₂ O(torr)	43.18±9.91	39.27±9.48	0.36
PAP(torr)	14.70±7.80	13.45±6.56	0.70
PVR(u)	2.56±0.57	2.12±1.29	0.30
PA index (mm ² /m ²)	243.2±65.2	260±112	0.67

생존군과 사망군의 차이

16명의 생존군과 6명의 사망군으로 분군하여 서로 비교가 가능한 13개 항목에 대해 t-검정을 통해 유의성을 검증한 결과를 표 4에 요약했다.

결과를 분석하면 생존군과 사망군에서 유의한 차이를 보이는 것은, 술전의 폐동맥압(p=0.028), 폐혈관저항(p=0.073)과 술후 6시간 및 1일째의 우심방압(p=0.039, p=0.065), 좌심방압(p=0.019, p=0.000) 등으로 나타났고 그밖에 혈색소, 동맥혈 산소분압, 폐동맥지수, 수술시의 대동맥 차단시간 및 수술후의 우심방과 좌심방의 압력차 등은 통계적으로 유의한 차이가 관찰되지 않았다. 즉 술전에 대동맥압, 폐혈관저항이 높으면 사망율이 높으며, 수술후 우심방압, 좌심방압이 올라갈 경우 사망율이 높은 것으로 관찰된다. 폐동맥압을 15 mmHg, 폐혈관저항 2u를 기준으로 하여 사망의 양상을 살펴보면 그림 1과 같다.

표 4. 생존군과 사망군의 차이

	생존군(n=16)	사망군(n=6)	P(t)
Age(개월)	67. 9±49.3	69. 7±44.1	0.94
Hb	19.26±2.95	19. 0±3.58	0.88
PaO ₂	41.63±9.34	40. 2±11.4	0.79
PAP	11. 0±3.38	21.67±8.24	0.028
PVR	2.18±0.99	2.93±0.70	0.073
PA index	261. 6±91.8	229. 3±87.7	0.47
대동맥 차단시간(분)	72. 1±18.8	76. 0±16.8	0.65
RAP 술후 6시간	20.06±3.65	25.50±4.72	0.039
술후 1일	20.69±3.65	26.33±3.06	0.065
LAP 술후 6시간	11.16±4.86	17. 0±4.15	0.019
술후 1일	10.31±4.74	22.67±1.53	0.0000
RAP-LAP 술후 6시간	8.91±3.98	8.50±8.14	0.91
술후 1일	10.38±3.77	3.67±4.04	0.12

수술후 혈압을 유지하고 혈액학적 안정을 유지하기 위해 우심방압과 좌심방압을 참고로 수혈 및 수액을 공급하는데 이때 우심방압 및 좌심방압과 사망의 관계를 우심방압 25torr, 좌심방압 15torr를 기준으로 그림으로 표시한것이 그림 2이다. Chaussat의 전제조건 중 나이가 4살 이하이면 금기로 여겼으나 22명의 대상 환자중 9명이 4살 이하였고 2명에서 사망하여 사망율은 22.2%를 나타냈고 최연소인 16개월 환아는 좋은 수술경과를 거치고 있다.

각 항목간의 상관관계

입력한 24개 항목에 대해 대응하는 각각 23개항의 모든 상관계수를 구하여 $P < 0.05$ 수준에서 유의성을 검증한 결과 모두 276가지 조합중 42가지가 해당되나, 혈액역학적으로 의미가 있는 것들만을 모아보면 27가

지로 표 5에 요약된다.

부연하면, 첫째 연령이 어릴수록 동맥혈 산소분압이 떨어지는데 ($p=0.008$) 이는 폐혈관, 폐포의 성숙도와 관련이 있을것을 시사하며, 어릴수록 몸무게당의 흉관삼출액의 양도 많고 재원기간도 길어지는 것을 보여준다. ($p=0.05$) (그림 3) 둘째, 동맥혈산소분압이 높으면 혈색소치는 감소하고 ($p=0.01$), 폐동맥지수 역시 높으면 혈색소치는 떨어지는 경향을 보인다 ($p=0.08$). 또한 혈색소치는 우심방압과 좌심방압의 차이와 수술직후 및 술후 1일째에 상관관계가 보여 ($r=0.50$, $p=0.01$, $r=0.52$, $p=0.02$) 혈색소치가 높으면 수술후 조기에 transpulmonary pressure gradient가 큰것을 나타낸다(그림 4).

이는 혈액의 점도가 높아 폐혈관 색전증을 초래하여 폐혈관 저항을 높이는 기전으로 해석할 수 있겠다.

같은 맥락으로 동맥혈 산소분압이 높을수록 술후 조

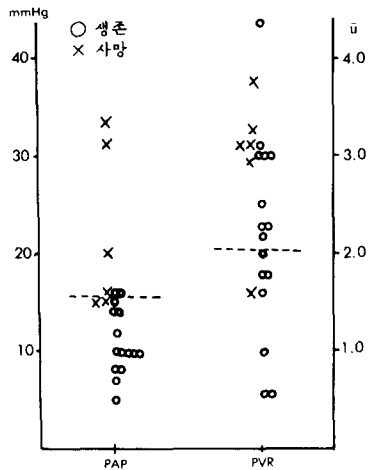


그림 1. 술전 폐동맥압과 폐혈관저항의 사망에의 영향

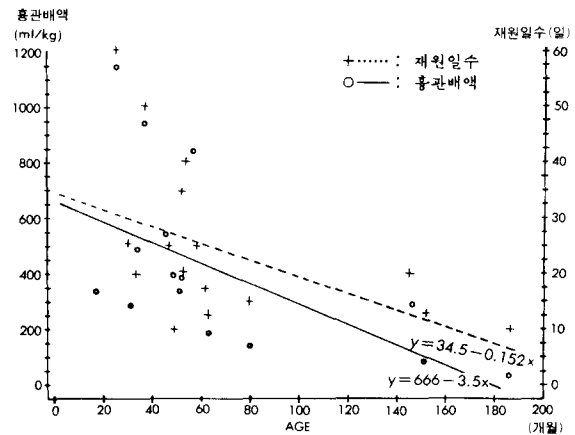


그림 3. 연령과 흉관배액, 재원일수의 관계

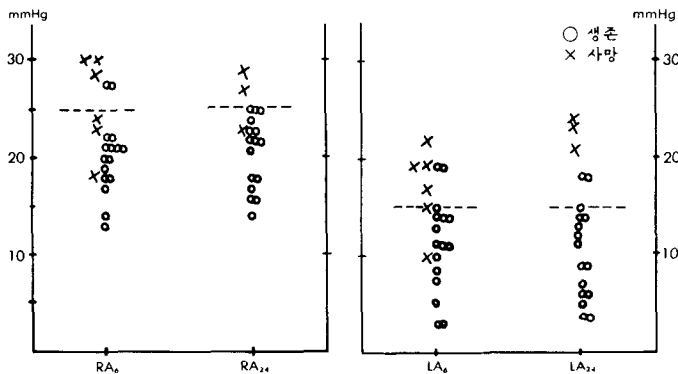


그림 2. 술후 6시간과 1일후의 우심방, 좌심방압과 사망의 관계

표 5. 통계적 의미있는 항목

항 목	상관계수(r)	P-값	항 목	상관계수(r)	P-값
Age: PO ₂	0.54	0.008	PVR: 흉관배액	0.72	0.001
Age: 흉관배액	-0.53	0.03	PVR: 재원일수	0.71	0.002
Age: 재원일수	-0.51	0.04	PAI: CI 6시간	0.80	0.02
Hb: PO ₂	-0.53	0.01	1일	0.83	0.009
Hb: PAI	-0.38	0.08	2일	0.94	0.05
Hb:(RAP-LAP)			RAP 6시간 : LAP 6시간	0.45	0.03
6시간	0.50	0.01	RAP 6시간 : (RAP-LAP)		
1일째	0.52	0.02	6시간	0.42	0.04
PO ₂ :(RAP-LAP)			LAP 6시간 : (RAP-LAP)		
6시간	-0.45	0.03	6시간	-0.60	0.002
1일째	-0.41	0.07	RAP 1일 : LAP 1일		
PO ₂ : 흉관배액	-0.54	0.03	LAP 1일 : (RAP-LAP)	0.71	0.0006
PO ₂ : 재원일수	-0.50	0.05	1일	-0.77	0.0001
PAP: PVR	0.38	0.08	RAP 2일 : LAP 2일		
PAP: LAP			RAP 2일 : (RAP-LAP)	0.57	0.03
1일째	0.58	0.01	2일	0.55	0.03
PAP:(RAP-LAP)			(RAP-LAP) 6시간 : 뇨량 1일	0.45	0.04
1일째	-0.55	0.01			

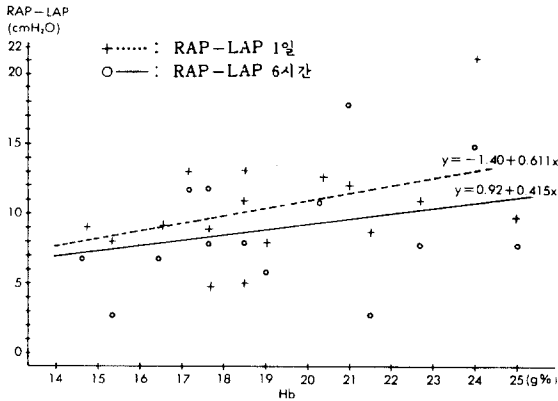


그림 4. 혈액소와 술후 RAP-LAP 관계

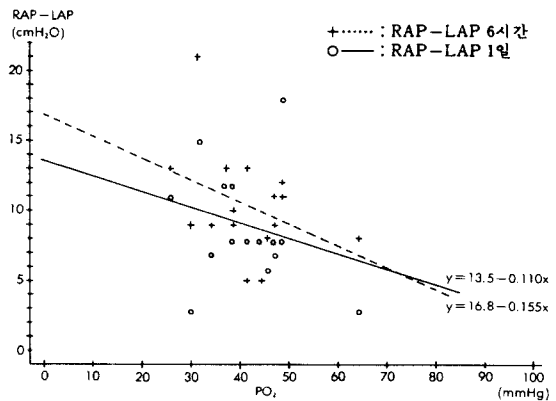


그림 5. 동맥혈 산소분압과 transpulmonary pressure gradient의 관계

기의 transpulmonary pressure gradient는 떨어진다($p=0.03$, $p=0.07$)(그림 5). 그리고 동맥혈 산소분압과 흉관삼출액 및 재원일수도 $p<0.05$ 에서 그림 6과 같은 양상으로 나타나 산소분압이 감소할수록 흉관삼출액이나 재원기간이 늘어났다.

세째, 폐동맥압이 높을수록 폐혈관저항이 높게 나타나는 것은($p=0.08$) 주지의 사실이고 술전 폐동맥압이 높았던 환자에서 술후 1일째 좌심방압이 높았고($p=0.01$), transpulmonary pressure gradient는 떨어

지는 것으로($p=0.01$)으로 관찰되었다(그림 7). 이는 술후의 혈류역학의 안정을 위해 좌심방압을 높임에 따른 transpulmonary pressure gradient의 감소이지 우심방압의 감소에 의한 것은 아니다. 또한 술전의 폐혈관 저항치도 수술후의 흉관삼출액 및 재원일수와 정비례하고 있으며($p=0.001$, $p=0.002$)(그림 8), 폐동맥지수는 심장지수와 정비례하고 있음이 그림 9에서 잘 나타나고 있다(그림 9).

그밖의 $p<0.05$ 의 유의성을 갖는 것으로 나타난 자

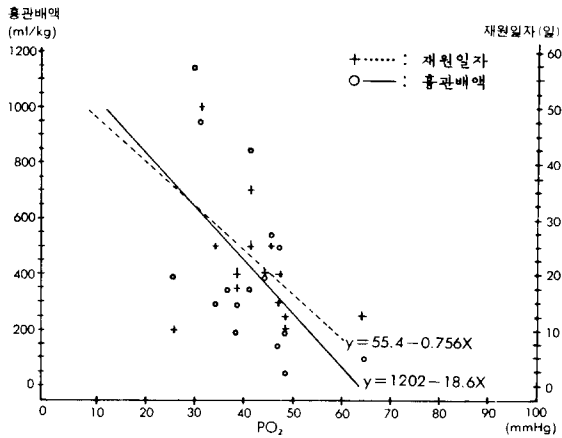


그림 6. 동맥혈 산소분압과 흉관배액 재원일자의 관계

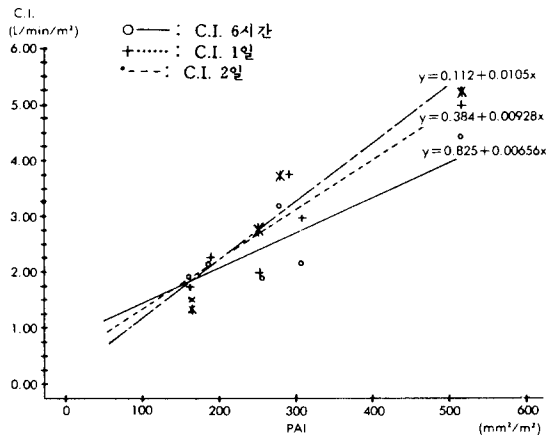


그림 9. PA index의 CI의 관계

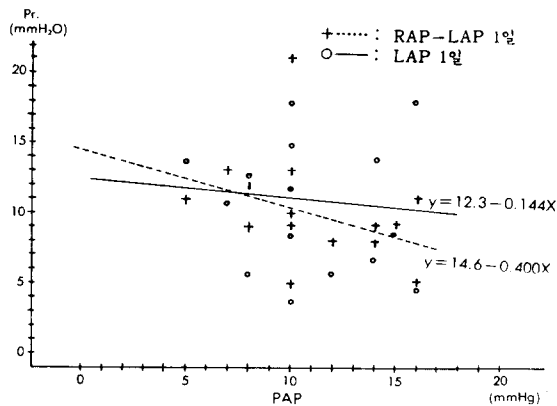


그림 7. 술전의 폐동맥압과 술후의 좌심방압 및 Transpulmonary pressure gradient의 관계

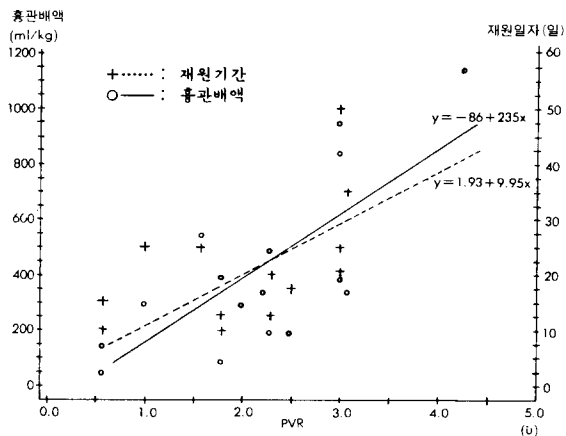


그림 8. PVR와 흉관배액, 재원기간의 관계

료들은 혈류역학에 따라 당연한 상관관계를 갖는 것으로서 예를 들면 우심방압이 오르면 좌심방압이 오르고 또한 transpulmonary pressure gradient가 높았을 때 당일의 노량이 증가한 것으로 관찰되었으나($p=0.04$) 이는 좌심방압이 떨어지면 오히려 노량이 줄어든다는 타 보고와 맞지도 않고 이론상 모순되므로 의미를 주지 않겠다.

고 안

우심실을 우회하여 폐순환을 정맥혈압만으로 유지하고자 하는 시도가⁹⁾ 실험적, 임상적으로 계속되다가 1971년 Fontan과 Baudet가 2개의 동종판막을 이용한 소위 'Fontan 술식'¹⁾이 성공을 거둠에 따라 그 술식의 적용범위도 확대되고^{6,10)}, 방법도 계속 개량되었다^{2, 11,12)}.

이 Fontan 술식의 적용은 Choussat이 제시한 10가지 원칙⁷⁾ 즉, 나이가 4살에서 15살 사이, 정상동조율, 4μ 이하의 폐혈관 저항, 15 mmHg 이하의 폐동맥압, 60% 이상의 좌심실 박출비, 적절한 우심방 등의 전제조건을 갖추어야 수술성적이 양호하다 하였으나, 그 전제조건도 여러 동물실험 및 임상성적의 검토를 거쳐 여러면에서 수정이 가해지고 있다. 즉 전에는 수술이 불가능할 것으로 생각되던 여러 해부학적, 생리학적인 subgroup에 따라 그 적용할 척도도 변화를 거쳐야 하게 된 것이다. 따라서 수술의 적용은 폐동맥 및 전신혈관의 저항, 심장내 단락의 정도 및 기간, 심실의 비후 및 팽대, 확장기 및 수축기의 심실기능의 평가에 따라야 한다²²⁾.

수술방법의 변천을 살펴보면 원래의 Fontan 술식에서 두개의 동종 대동맥판막을 사용하던 것과 더불어 Glenn 술식이 덧붙여지는 것이었으나¹⁾, 정맥혈의 역류를 방지하여 보다 효과적인 우심방의 kick을 기대하던 판막이 그 판막의 협착, 변성, 혈전과 환자의 성장에 따른 문제점 등에 의해 현재는 판막을 사용하지 않는 추세이고^{3, 12, 21, 36)}, Glenn 술식 역시 폐 전체혈류의 60%를 차지하는 우측폐와 전신 정맥혈류의 1/3 밖에 되지 않는 상공정맥을¹⁸⁾ 연결함으로써 생기는 혈류의 불균형을 고려하여 대부분 생략하였으나²⁴⁾ 문합부의 협착 등이 있을 경우에는 생명을 구할 수 있는 통로가 될 수도 있다²³⁾.

판막을 사용한 경우 수술후의 심에코 검사 등에서 판막이 늦게 열리고 서서히 닫히는 것이 관찰되고 있어 혈류역학적으로 큰 도움이 안되며, 또한 판막을 사용하지 않는 경우에도 폐동맥 혈류의 역류는 많지 않은 것이 밝혀져⁴²⁾ 저자들도 우심방과 폐동맥의 문합에는 판막을 사용하지 않고, 가능한한 크게 만들어 주었으며, 좌측 상공정맥이 있을 경우 수술후의 저산소증을 방지하기 위해 단-측 문합을 좌측 폐동맥에 해주고 있다. 이 술식이 해부학적 교정이 불가능한 여러 복잡심기형에 사용됨에 따라 경우에 따른 임기응변이 계속 개발되어^{36, 37)} 심방내에 새로운 유출로를 만들어 주는 방법, 폐동맥과 상공정맥의 문합방법에 변화를 주는 등 변형술식이 무궁무진하게 나오고 있으며, Björk 등은 작은 우심실이나 pump 기능을 고려하여 우심방-우심실의 문합을 시도하고 있다²⁰⁾. 이 Björk 술식의 이론적 장점은 자기 폐동맥 판막을 이용하므로써 폐동맥혈의 역류감소, 우심실의 pump 기능의 기대 등이며²⁸⁾, 우심방의 pump 기능이 처음 생각하던 우심방 Kick에 못 미치고²⁷⁾ 우심실 Kick에 의해서만 우심방 압도 감소되고 정맥압이 떨어진다고 생각하는 것들이다^{39, 41)}. 그러나 Nakazawa 등은 심실수축으로 우심방 만으로도 폐순환에 지장이 없다하고 있고^{9, 42)} Ross는 동조율을 만들어 줌으로써 우심방의 pump 기능이 좋아지고 원래 Fontan이 전제조건으로 생각하던 우심방의 비후도 온다고 발표했다²⁴⁾.

본 서울대학교병원 흉부외과에서는 1978년 9월 이후 1988년 8월 까지 10년간 모두 87례의 환자에서 Fontan술식을 경험하였던 바, 우심실을 이용한 Björk 술식을 한번도 시도하지 않았었다.

이 Fontan 술식의 경험축적과 Shemin 등이 동물실험을 통해 주장하는바에 따르면, 심장에서는 폐동맥

판막이 필수적인 것이 아니고, Fontan 술식후 우심방이 효과적인 pump 기능도 못하고, 심장동조율도 심박출량 결정에 중요하지 않으며, 단지 수술후 폐혈류를 결정짓는 요소는 우심방압, 좌심방압 및 폐혈관 저항이라 하였다⁴⁾. 본 연구에서도 우심방압, 좌심방압과 transpulmonary pressure gradient를 측정하여 술후 혈류역학의 지표로 삼았으며 이때 우심방압이 25 cmH₂O 이상, 좌심방압이 15 cmH₂O 이상에서 사망율이 높게 관찰되었다. Gale도 이와 비슷한 발표를 한 바 수술 후 우심방압이 25 mmHg 이상에서 3/4이 사망했고, 우심방을 높이면 혼합정맥혈 산소분압이 10% 정도 감소되었다 했으며⁶⁾, Kirklin은 우심방압과 좌심방압의 차이가 6 mmHg 이상에서 안정된 혈역학을 보였고, 우심방압이 14 mmHg 이상이면 위험하다고 했다¹⁰⁾.

수술전의 폐동맥과 관련된 조건들로는 폐동맥압, 폐혈관저항, 폐동맥의 크기 및 발육이상 등을 언급하고 있으며⁷⁾, 본 연구에서도 출전 폐동맥압이 15 mmHg 이상에서 사망율이 높게 나타났고, 폐혈관저항은 2u를 경계로 사망율에 차이가 있음을 보여주었다(그림 1). Castaneda나 Danielson 등도 폐혈관저항이 2u를 기준으로 적응을 삼고 있으나 폐동맥압이나 폐혈관의 크기는 절대적인 것이 아니라 발표했다¹⁴⁾.

그러나 이 폐혈관의 크기에 대한 조건에 관해 Nakada가 폐동맥지수를 고안하여 실용화한 결과 Fontan 술식의 경우 최소한 폐동맥지수가 250 이상은 되어야겠다고 했지만 끝이어서 Girod가 250이상인 군과 이하군에서 차이가 없음을 보여주고 있다. 또한 폐혈류 이상에 대해서도 이견을 보여 King 등은 적응 안된다고 생각한 것을³²⁾ 수술시 교정이 가능한 것은 비적응에서 제외시켜야 된다고 주장하고¹⁴⁾ 더욱 적극적인 수술적응이 시도되고 있다.

나이에 관해서도 처음 4살 이상이라는 전제조건이, 현재는 4살 이하에서는 저산소증의 정도 및 심실의 팽대 등에 따라 심실의 기능이 떨어질 수 있으므로 그의 예방을 위해 조기수술을 해야한다 하였고¹⁴⁾ 본 연구에서도 4살 이하의 환아가 9명이나 되었고 사망율에서 차이가 없었으며, 좋은 결과를 보였다.

수술후의 관리에서 볼때 우심방압이 15 mmHg 이하에서 심폐기의 weaning이 성공하면 좋은 결과를 기대할 수 있고, 16 mmHg 이상일 경우 그와 동시에 좌심방압도 오르면 사망율이 높아지고 있으며³²⁾ 정상동조율을 유지시켜 심실의 기능을 호전시키면 좌심방압을 어느

정도 낮추어 폐순환에 도움을 줄 수 있다¹³⁾. 또한 폐동맥압이 계속 높게 나타나면 폐동맥의 크기가 작거나 폐혈관저항이 높을 것으로 생각되어지며, 하루 정도 기다려 폐혈관 저항이 떨어지는 것을 기다려야 하고, 계속되는 상태면 다시 수술하여 Glenn 단락술을 해주거나 심방중격을 끊어 폐순환의 협착에 의한 혈류장애를 풀어주어야 한다³²⁾. 그리고 술후 우심방압이 24 mmHg를 넘고 간비대, 복수, 저혈압, 대사성 산혈증 및 빈뇨 등의 저심박출증 증상을 보이며, inotropic 약물에 반응이 없을 경우에도 Fontan 술식을 행한것을 다시 수술하여 심방중격에 구멍을 내고 Glenn 술식 등을 해주어¹⁵⁾ 혈액학이 안정되고 일단 위험을 넘긴 후 앞으로 다시 Fontan 수술을 시도할 수³⁸⁾ 있도록 기다린다. 그러나 본 연구 결과로는 두명의 재수술 경우 모두 사망하였던 바 재수술의 시기를 놓쳤던 것으로 사료된다. 이때 Venous assist device를 이용하여 혈압을 올려주고, 좌심방압과 우심방압을 올리면서 동정맥 산소분압 차이를 줄여주어 혈액학적 호전을 기대할 수 있고^{23,41)}, 또한 Dopamine으로 심박동수를 증가시켜 심장박출량을 늘리고 Nitroprusside를 사용하여 폐혈관 저항을 줄이며, 우심방압을 떨구면서 심박출량을 늘려주어 좋은 결과를 얻을 수 있다³³⁾. 본 논문의 대상환자 22명 모두에서 Dopamine과 Nitroprusside를 사용하였으며, 때에 따라 Isoproterenol 및 Nitroglycerin을 추가하였고, 성인용의 넓은 혈압측정용 cuff를 복부에 감고 인공호흡기에 연결시켜 30초간 45 mmHg로 복부를 압박하고 15초간 풀어주는 것을 반복하는 방법으로 Venous assist device에 대응하는 방법을 시도하였으나 모두 상태가 나쁠경우 시도되어 성적이 나빴다.

수술이 끝나고 곧 인공호흡기를 사용해야 되는데 이때 PEEP를 걸어주면 심박출량이 줄어들게 되고 동맥혈 산소분압은 오르지만 폐혈관 저항이 같이 오르므로¹⁹⁾ 빨리 정상의 자기호흡으로 회복시켜 흉강내압을 낮추어주고 정맥혈압을 떨구며, 흡기시의 혈관확장을 통해 폐혈류개선 등 보조적 도움을 기대하여⁹⁾ 적어도 술후 하루, 이틀내에 모두 기관삽관을 제거하도록 시도하였다.

흉강내 삼출액은 심실의 부전이나 폐혈류량이 감소되는데 따라 증가²⁾ 하는데 본 연구에서는 술전 폐혈관저항에 밀접한 상관관계를 갖고 있으며, 연령이 어릴수록 단위 몸무게당 배출액이 많고, 동맥혈 산소분압이 수술전 낮았던 환자에서 그 양이 많은 것이 관찰

되었다. 즉 수술전의 저산소증 및 Volume load가 술후 정맥압을 올리고, 심박출량을 감소시키며 혼합정맥혈의 산소포화도를 떨구는 등의 심실부전을 초래한다는 Torso 등의 주장과^{16,25)} 일맥 상통한다. Pasque도 수술전의 Volume load로 심실이 팽대되어 있고, 심장내 단락으로 전신의 말초혈관 관류가 감소되고 고감진경계가 활성화됨에 따라 심장을 계속 자극하며, 계속되는 저산소증이 심실기능에 장애를 주어 Fontan 수술후의 기대되는 기능회복에 좋지않은 영향을 미치므로 조기에 수술을 하여 심실기능의 회복을 기대했다²²⁾.

관상동맥의 관류는 심실내압, 심근내압 및 관상동압력에 의하여 정상에서는 관상동압력이 심실기능과 직접적 관계가 없으나 Fontan 수술후에는 영향을 미칠 것으로 생각되는데³⁵⁾ Ilbawi는 관상동압력이 15 mmHg 이상에서 즉, 우심방압이 15 mmHg 이상이면 관상동맥의 관류에 장애를 주어 심부전 및 저심박출증을 초래한다고 까지 발표했으나³⁴⁾ 실험적으로는 관상동압력과 심장기능은 직접적인 관계가 없다고도 한다³⁵⁾.

이러한 Fontan 수술후의 장기적 문제점으로는 우심방과 폐동맥 문합에서 생길 수 있는 혈전, 협착, 심장내의 단락 및 collateral 혈관의 발달, 부정맥 및 완전방실차단 그리고 정맥압 상승에 따른 간섬유화 및 varicose vein 형성 등이 있을 수 있으며, 이들은 수술의 발달에 따라 해결될 수 있겠지만, 청색증을 수반하는 광범위한 복잡 심기형의 생리적 완전교정은 되지만 해부학적으로는 어디까지나 고식적 문답술에 지나지 않는 불완전한 수술이라고 할 수 있겠다.

결 론

서울대학교병원 소아흉부외과에서 1987년 9월부터 만 1년간 시행했던 37명의 Fontan 시술환자중 혈액학적 측정이 가능했던 22명을 대상으로 한 결과는 다음과 같았다.

1) 22명의 환자는 16개월에서 185개월까지로 평균 5년 8개월이고 사망율은 24%였다.

2) 4세 이하에서 9명이 시술했던 바 2명이 사망하여 사망율은 22.2%였고 최연소인 16개월 환아는 양호한 결과를 보였다.

3) 대상환자는 삼첨판막 폐쇄증 3례, 기능상의 단심실 16례, 해부학적 단심실 3례였고 사망율은 각각

33%, 31%, 0%였다.

4) Fontan 수술전 11례에서 고식적 수술을 받아 모두 Fontan의 적응이 됐으며, 안받은군과 사망율 및 술후경과에 차이가 없었다.

5) 생존군과 사망군을 비교하면 술전 폐동맥압, 폐혈관 저항 및 술후 우심방, 좌심방압이 높았던 군에서 사망율이 높았고 나이, 혈색소, 동맥혈 산소분압 및 폐동맥 지수는 영향이 없었다.

6) 술전 폐동맥압이 15 mmHg, 폐혈관저항 2 μ 를 기준으로 그 이상에선 사망율이 높았고 술후 우심방압 25 cmH₂O, 좌심방압 15 cmH₂O를 기준으로 그 이상에서 사망율이 높았다.

7) 수술시 연령이 낮을수록 흉강삼출액이 많았고 재원기간도 길었다.

8) 혈색소치는 동맥혈 산소분압에 반비례하고 폐동맥지수에도 반비례 한다. 또한 혈색소치는 술후 transpulmonary pressure gradient와 비례했다.

9) 동맥혈 산소분압이 높을수록 transpulmonary pressure gradient가 낮아지고 흉강내 삼출액과 재원기간도 적었다.

10) 술전 폐동맥압이 높으면 폐혈관저항도 높으며, 술후 좌심방압도 높았다. 또한 transpulmonary pressure gradient는 떨어지는 것으로 관찰되었다.

11) 술전의 폐혈관저항이 높을수록 흉강 삼출액과 재원기간이 증가한다.

12) 폐동맥지수가 높을수록 심장지수도 높게 나타났다.

이상과 같은 결론에 도달하기까지에는 심장조영술로부터 계산된 폐동맥지수에 일관성이 모자랐고, 폐혈관 저항 및 심장지수의 측정에도 모두 오차를 초래할 가능성이 너무 많아서 거기에서 유추된 수치를 바로 도입하는데 문제점이 있었던 것으로 사료된다.

REFERENCES

1. Fontan F, Baudet P: *Surgical repair of Tricuspid Atresia. Thorax* 26:240, 1971.
2. Kreutzer GO, Vargas FJ, Schlichter AJ, Laura JP, Suarez C, Coronel AR, Kreutzer EA: *Atriopulmonary anastomosis. J Thorac Cardiovasc Surg* 83:427, 1982
3. Kreutzer GO, Galindez E, Bono H, Palma C, Laura JP: *An operation for the correction of Tricuspid*

- Atresia. J Thorac Cardiovasc Surg* 66:613, 1973.
4. Shemin RT, Merrill WH, Pfeifer JS, Conkle DM, Morrow AG: *Evaluation of right atrial-pulmonary artery conduits for tricuspid atresia. J Thorac Cardiovasc Surg* 77:685, 1979
5. Tatoes CJ, Ardekani RG, Miller RA, Seratto M: *Results following physiological repair for tricuspid atresia. Ann Thorac Surg* 22:598, 1976
6. Gale AW, Danielson SK, McGoon DC, Mair DD: *Modified Fontan operation for univentricular heart and complicated congenital lesion. J Thorac Cardiovasc Surg* 78:831, 1979.
7. Choussat A, Fontan F, Besse P, Vollot F, Chauve A, Bricaud H: *Selection criteria for Fontan's procedure. Pediatric Cardiology* 1977, AndersonRH, Shinebourne EA, Edinburgh 1978. Churchill Livingstone. pp.559
8. Nakata S, Imai Y, Takanashi Y, Kurosawa H, Tezuka M, Nakasawa M, Ando M, Takao A: *A new method for the quantitative standardization of cross-sectional areas of the pulmonary arteries in congenital heart diseases with decreased pulmonary blood flow. J Thorac Cardiovasc Surg* 88:610, 1984
9. Sade RM, Castaneda AR: *The dispensable right ventricle. Surgery* 77:624, 1975
10. Marcelletti C, Mazzera E, Olthof H, Sebal PS, Duren DR, Losekooit TG, Becker AE: *Fontan's operation: Expanded horizon. J Thorac Cardiovasc Surg* 80:764, 1980
11. Fantidis P, Salvador JC, Ruiz F, Amat CG, Martinez P, Ruiz MC, Diaz FA: *A new surgical technique for orthoterminal correction: Experimental development. Ann Thorac Surg* 39:450, 1985
12. Neveux JY, Dreyfus G, Leca F, Marchand M, Bex JP: *Modified technique for the correction of tricuspid atresia. J Thorac Cardiovasc Surg* 82:457, 1981
13. Matsuda H, Kawashima Y, Takano H, Miyamoto K, Mori T: *Experimental evaluation of atrial function in right atrium-pulmonary artery conduit operation for tricuspid atresia. J Thorac Cardiovasc Surg* 81:762, 1981
14. Mayer JE, Helgason H, Jonas RA, Lang P, Vargas FJ, Cook N, Castaneda AR: *Extending the limits for modified Fontan procedures. J Thorac Cardiovasc Surg* 92:1021, 1986
15. De Leon SY, Ilbawi MN, Idriss FS, Muster AJ,

- Gidding SS, Berry TE, Paul MH: *Fontan type operation for complex lesions. J Thorac Cardiovasc Surg* 92:1029, 1986
16. Torso SD, Kelly MJ, Kalff V, Venables AW: *Radionuclide assessment of ventricular contraction at rest and during exercise following the Fontan procedure for either tricuspid atresia or single ventricle. Am J Cardiol* 55:1127, 1985
 17. Rushmer RF: *Cardiovascular dynamics. ed 3. Philadelphia 1970 W.B. Saunders company. p.28*
 18. Laks H, Mudd G, Standeven JW, Fagan L, William VL: *Long term effect of the superior vena cava-pulmonary artery anastomosis on pulmonary blood flow. J Thorac Cardiovasc Surg* 74:253, 1977
 19. Williams DB, Kiernan PD, Metke MP, Marsh HM, Danielson GK: *Hemodynamic response to positive end expiratory pressure following right atrium-pulmonary artery bypass(Fontan procedure). J Thorac Cardiovasc Surg* 87:856:1984
 20. Bjork VO, Olin CL, Bjarke BB, Thoren CA: *Right atrial-right ventricular anastomosis for correction of tricuspid atresia. J Thorac Cardiovasc Surg* 77:452, 1979
 21. Girod DA, Rice MJ, Mair DD, Julsrud PR, Puga FJ, Danielson GK: *Relationship of pulmonary artery size to mortality in patients undergoing Fontan operation. Circulation* 72:II-93, 1985
 22. Pasque MK: *Fontan hemodynamics. J Thorac Cardiovasc Surg* 3:45, 1986
 23. Laks H, Milliken JC, Perloff JK, Hellenbrand WE, George BL, Chin A, Di Sessa G, Williams RG: *Experience with the Fontan procedure. J Thorac Cardiovasc Surg* 88:939, 1984
 24. Ross DN, Somerville J: *Surgical correction of tricuspid atresia. Lancet* 1:845, 1973
 25. Shachar GB, Fuhrman BP, Wang Y, Lucas RV, Lock JE: *Rest and exercise hemodynamics after the Fontan procedure, Circulation* 65:1043, 1982
 26. Ishikawa T, Neutze JM, Brandt PWT, Barratt-Boyes BG: *Hemodynamics following the Kreutzer procedure for tricuspid atresia in patients under two years of age, J Thorac Cardiovasc Surg* 88:373, 1984
 27. Bull C, de Leval MR, Stark J, Taylor JFN, Macartney FJ: *Use of a subpulmonary ventricular chamber in the Fontan circulation. J Thorac Cardiovasc Surg* 85:21, 1983
 28. Lee CN, Schaff HV, Danielson GK, Puga FJ, Driscoll DJ: *Comparison of atriopulmonary versus atrioventricular connections for modified Fontan/Kreutzer repair of tricuspid valve atresia. J Thorac Cardiovasc Surg* 92:1038, 1986
 29. Rodbard S, Wagner D: *Bypassing the right ventricle. Proc Soc Exp Biol Med* 71:69, 1949
 30. Brock P: *Tricuspid atresia. A step toward corrective treatment. J Thorac Cardiovasc Surg* 47:17, 1964
 31. Matsuda H, Kawashima Y, Kishimoto H, Hirose H, Nakano S, Kato H, Taniguchi K, Nishigaki K, Sano T, Ogawa M: *Problems in the modified Fontan operation for univentricular heart of the right ventricular type. Circulation* 76:111-45, 1987
 32. Di Carlo D, Marcelletti C, Nijveld A, Lubbers LJ, Becker AE: *The Fontan procedure in the absence of the internal septum. J Thorac Cardiovasc Surg* 85:923, 1983
 33. Williams DB, Kiernan PD, Schaff HV, Marsh HM, Danielson GK: *The hemodynamic response to Dopamine and Nitroprusside following right atrium pulmonary artery bypass(Fontan procedure) Ann Thorac Surg* 34:51, 1982.
 34. Ilbawi MN, Idriss FS, Muster AJ, De Leon SY, Berry TE, Duffy CE, Paul MH: *Effects of elevated coronary sinus pressure on left ventricular function after the Fontan operation. J Thorac Cardiovasc Surg* 92:231, 1986
 35. Ward KE, Fisher DJ, Michael L: *Elevated coronary sinus pressure does not alter myocardial blood flow or left ventricular contractile function in mature sheep. J Thorac Cardiovasc Surg* 95:511, 1988
 36. Jonas RA, Castaneda AR: *Modified Fontan procedure: Atrial baffle and systemic venous to pulmonary artery anastomotic technique. J Cardiac Surg* 391, 1988
 37. Puga FJ, Chiavarelli M, Hagler DJ: *Modifications of the Fontan operation applicable to patients with left atrioventricular valve atresia or single atrioventricular valve. Circulation* 76:III-53, 1987
 38. De Leon SY, Ilbawi MN, Idriss FS, Muster AJ, Gidding SS, Berry TE, Paul MH: *Persistent low cardiac output after Fontan operation. J Thorac Cardiovasc Surg* 92:402, 1986.

39. Behrendt DM, Rosenthal A: *Cardiovascular status after repair by Fontan procedure. Ann Thorac Surg 29:322, 1980*
40. Kirklin JK, Blackstone EH, Kirklin JW, Pacifico AD, Barger LM: *The Fontan operation. J Thorac Surg 29:322, 1980*
41. Bowman FO, Malm JR, Hayers CJ, Gersony WM: *Physiological approach to surgery for tricuspid atresia. Circulation 58:1:83, 1978*
42. Nakazawa M, Nakanish T, Okuda H, Satomi G, Nakae S, Imai Y, Takao A: *Dynamics of right heart flow in patients after Fontan procedure. Circulation 69:306, 1984.*
43. Murray GF, Herrington RT, Delany DJ: *Tricuspid atresia: Corrective operation without a bioprosthetic valve. Ann Thorac Surg 23:209, 1977*
44. Weinberg PM: *Anatomy of tricuspid atresia and its relevance to current forms of surgical therapy. Ann Thorac Surg 29:306, 1980*
45. Hecks HA, Doty DB: *Assisted circulation by phasic external lower body compression. Circulation 64:II-118, 1981*
46. 안재호, 노준량, 서경필 : Fontan 술식의 치험 23례에 대한 고찰. 대한흉부외과학회지 16 : 342, 1983
47. 장명철, 박영환, 조범구 : 변형 Fontan 수술의 수술 결과 및 장기결과에 미치는 영향에 관한 연구. 대한흉부외과학회지 19 : 569, 1986
48. 서경필, 성숙환 : Fontan 수술성적에 대한 평가. 대한흉부외과학회지 20 : 22, 1987