

## 총 대정맥-폐동맥 단락술 수술치험 2례

박 철 현\* · 이 신 영\* · 김 창 호\*

- Abstract -

### Total Cavo Pulmonary Shunt

- Report of two case -

Chul Hyun Park, M.D., Shin Yeong Lee, M.D., Chang Ho Kim, M.D.\*

Two patients with uncorrectable cyanotic cardiac anomalies underwent total cavopulmonary shunt(modified Fontan operation).

Case I was a 14 years old male with dyspnea and cyanosis after birth. Aortogram showed TGA combined with overriding of aorta, pulmonary stenosis, complete atrioventricular septal defect, interruption of inferior vena cava, and situs inversus totalis. We had performed total cavo-pulmonary shunt using with 16 mm Gortex Graft in single atrium to bypass the hepatic vein to pulmonary artery. Postoperatively, patient sustained low PaO<sub>2</sub> and low cardiac output and then expired at 19th postoperative day. The cause of death of the patient would be low cardiac output.

Case II was a 6 years old female with dyspnea and cyanosis after birth. Aortogram showed tricuspid atresia(Type IIb), transposition of great arteries, atrial septal defect, ventricular septal defect and pulmonary stenosis. We had performed total cavo-pulmonary shunt using intraatrial baffle(tunnel) with Goretex patch. The postoperative course of this patient was good without event.

였기에 문헌고찰과 더불어 보고하는 바이다.

### 서 론

Glenn 및 Fontan 술식에 대한 고찰이 계속되면서 최근에는 우심방, 우심실 모두를 폐동맥으로 우회하는 총 대정맥-폐동맥 문합술에 대한 관심이 증대되고 있다.

인제대학교 의과대학 부속 서울 백병원 흉부외과학교실에서는 총 대정맥-폐동맥 문합술 2례를 치험하

### 증 례

#### 증례 I

환자는 14세 남자로 생후부터 지속된 심한 청색증과 운동성 호흡곤란을 주소로 내원하였다. 빈번한 상기도 감염이나 무산소발작은 없었으나 운동시 호흡곤란으로 특징적인 웅크리고 앉는자세(squatting position)을 취하는 과거력이 있었으며 발육부전은 보이지 않았다. 내원당시 이학적소견상 혈압100/70 mmHg, 맥박수는 분당 70회, 호흡수는 분당 20회, 체온 36.4℃이었으며 전신에 청색증, 특히 안면부 입 주위 및 사지

\*인제대학교 의과대학 부속 서울 백병원 흉부외과학교실  
\*Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,  
Paik Hospital in Seoul, Medical College, Inje University  
1990년 12월 4일 접수

말단부에 심하였다. 우측흉골을 따라 진전음(thill)이 촉진되었고 우측흉골연에서 Grade II / VI 정도의 수축기 심잡음이 청진되었으며 양측 폐야에서 호흡음은 정상이었다. 복부에서 간비대소견은 없었으며 사지말단부에는 끈봉형 수지(clubbing fingers)와 청색증이 보였고, 말초혈관부위에서 맥박은 정상으로 촉진되었다.

단순 흉부X-선촬영상 좌측에 간장, 우측에 위장, 기관지가 전사된 복부내장착위(situs inversus abdominalis)를 동반한 경상성 우심소견(mirror-image dextrocardia)을 보였다(Fig. 1). 혈액학적소견상 혈색소 19.2 mg/dl, Hct 60%로 증가되었으나 다른 검사실 소견은 정상범위이었다. 동맥혈 가스분석검사상 PaCO<sub>2</sub> 33 mmHg, PaO<sub>2</sub> 56 mmHg, 산소포화도 83%로 동맥혈의 산소분압과 산소포화도는 감소되어 있었다. 심전도검사상 -95도로 좌측편위, Lead I에서 P파의 감소로 우심증소견을 보였다. 심초음파검사 및 심도자검사소견상 대혈관전위증에 50%의 대동맥교차증, 폐동맥협착증, 완전 심방실격결손증, 간정맥은 하대정맥으로 환류되지 않고 우심방으로 직접 환류되며, 대퇴정맥에서 환류되는 혈류는 기정맥을 통해 상대정맥으로 유입되는 복잡심기형의 형태를 보였다(Fig. 2). 이상의 결과 총대정맥-폐동맥단락술을 계획하고 수술을 시행하였다.

수술은 전신마취하에 흉골중정절개하여 상대정맥, 기정맥, 무명정맥 그리고 주폐동맥과 양측폐동맥을 수술에 용이하도록 충분히 박리하였다. 상대정맥과 무명정맥은 확장된 소견을 보였고 좌우폐동맥은 정상 크기



Fig. 1. preoperative chest X-ray of case I.

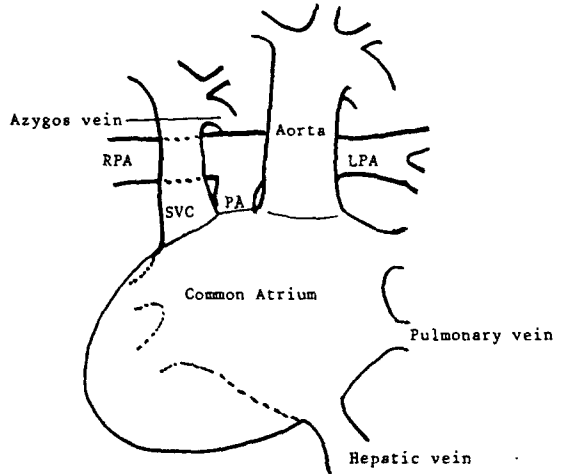


Fig. 2. Schematic view of preoperative findings of case I.

였다. 체외순환을 위해 상행대동맥에 송혈캐놀라를 삽입하고, 상대정맥은 우심방의 기시부에서 원거리까지 박리하여 우심방과 거리를 두어 탈혈정맥도관을 상대정맥과 기정맥에 삽입하였으며 간정맥에도 분리하여 심장의부에서 직접 탈혈정맥도관을 삽입하여 체외순환을 시행하였다. 상대정맥과 우심방의 접합부에서 6 mm상방에서 상대정맥을 절단하여 우측폐동맥의 상부에 상대정맥의 원위부단을 측단문합을 하였다. 주폐동맥은 판막부위에 근접해 절단하여 폐동맥판막을 먼저 봉합하고 근위부 폐동맥단(proximal pulmonary artery stump)을 연속봉합하여 우심실유출로를 차단하였다. 원위부 주폐동맥단(distal pulmonary artery stump)은 우측폐동맥까지 연장 절개하였다. 먼저 우심방내에서 16 mm Gortex도관을 이용하여 간정맥유입구와 단단문합 하고, 도관(Gortex)의 반대쪽은 우심방내 상대정맥 유입구와 단단문합한 후 상대정맥의 근위부단을 주폐동맥과 우측폐동맥의 절개부위에 단단문합하여 심방내 도관(intra-atrial Gortex conduit)을 완성하여 수술을 마쳤다(Fig. 3,4). 수술중에 특별한 난점은 없었다.

수술 직후 Dopamine과 Nipride를 투입하여 혈압은 110/50 mmHg로 유지되었다. 수술 직후에는 심전도상 sinus tachycardia가 나타났으며, 수술후 2-3시간 경과시부터는 supraventricular tachycardia와 premature ventricular contractions가 자주 보였다. 중심정맥압이 22 cm H<sub>2</sub>O 이상으로 되어야 혈압은 유지되었다. 수술 직후의 단순 흉부X-선사진소견은 Fig.

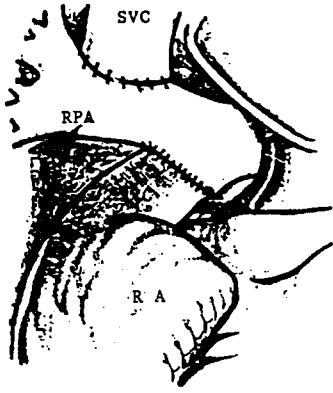


Fig. 3. Schematic view of operation in case I and II : The cephalad end of the transected superior vena cava is anastomosed to the right pulmonary artery. The cardiac stump of the superior vena cava is anastomosed to opening, made at the corner of the main pulmonary artery and right pulmonary artery.

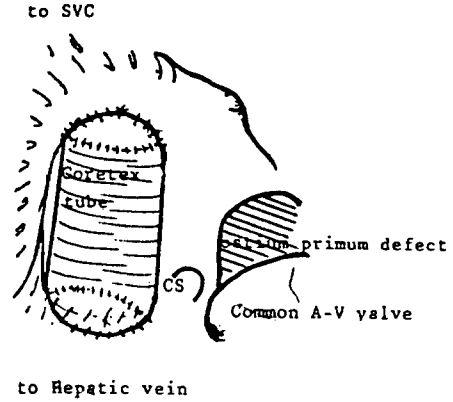


Fig. 4. Intraatrial conduit of 16mm Goretex tube for cavohepatic channel within right atrium in case I.

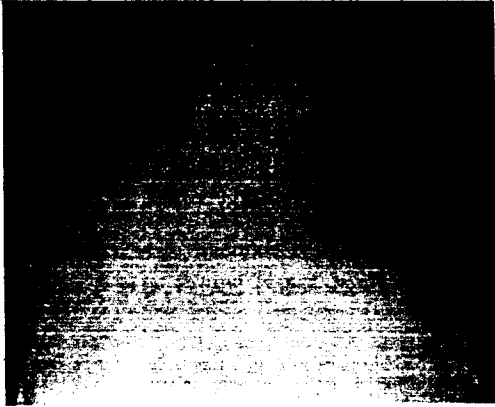


Fig. 5. Immediate postoperative chest X-ray in case I.

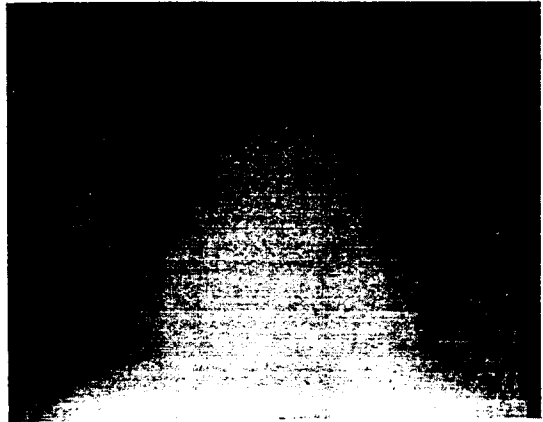


Fig. 6. Chest X-ray immediately before the patient expired in case I.

5와 같다. 인공호흡기의 부착에도 불구하고 혈중 저산소증이 지속되었다. 혈액 가스분석결과 90%의 산소흡입으로 동맥혈 산소포화도는 99-100%이었으나 동맥혈 산소분압(PaO<sub>2</sub>)은 69-129 mmHg로 낮았다. 수술 당일 저녁부터 우측늑막삼출, 복수 및 간비대, 수술후 3일째는 좌측 늑막 삼출소견이 나타나 양측에 흉관삽입술을 시행하였다. 혈압의 유지를 위해 우심방압을 높게 유지해야만 했고, 심근수축제, 혈관확장제를 투여함에도 불구하고 저심박출증 증세는 지속되었고 동맥혈 산소분압은 낮았다. 저심박출증의 개선을 위해 인공호흡기를 이용하여 간헐적으로 복부를 압박시켜

복강내 압력을 높임으로 중심정맥압을 높게 유지시켜 혈압을 유지하였다<sup>16)</sup>. 그러나 수술 직후부터 나타난 저심장박출증은 개선되지 않았다. 수술후 6일째 저심박출증의 호전기미와 환자의 전신상태가 좋아져 인공호흡기를 제거하고 기관내관을 발관하였다. 심전도상 supraventricular tachyarrhythmia가 간헐적으로 나타났으며 저심박출증은 지속되었고 기관내관의 제거 후 5L/min의 산소를 비강내로 흡입시켰으나 동맥혈 산소분압은 65-110mmHg로 유지되었다. 수술후 14일째 무뇨증, 폐울혈, tachyarrhythmia, bigeminy, 대사성산독증 등의 소견이 보여 복막투석, 재기관내관 삽관등을 시행하였으나 저심박출증이 더욱 악화되어 수술후 19일째 사망하였다. 사망직전의 단순 흉부X선사진소견은 Fig. 6과 같다.

## 증례 II

환자는 6세 여아로 생후부터 지속된 심한 청색증과 운동성 호흡곤란을 주소로 내원하였으며 무산소발작은 없었고 약간의 운동후에도 옹크리고 앉는 자세를 취하는 과거력이 있었다. 과거력과 가족력에서 특이사항은 없었다.

이학적소견상 혈압은 100/60 mmHg, 맥박수는 분당 60회, 호흡수는 분당 20회 이었으며 전신에 심한 청색증이 보였다, 청진상 심음은 규칙적이었고 흉골좌하연에서 Grade II/IV의 수축기성 심잡음이 들렸고 호흡음은 정상이었다. 복부에서 간비대소견은 없었으



Fig. 7. Preoperative chest PA of case II.

며 사지말단에서는 곤봉수지가 보였다.

단순 흉부X선소견상 심비대는 없었고 폐혈관음영은 다소 감소되어 있었다(Fig. 7). 혈액학적검사소견은 혈색소 18.3 mg/dl, Hct. 55%로 증가되어 있었으나 다른 검사소견은 정상이었다. 동맥혈 가스분석검사 결과 PaCO<sub>2</sub>는 36 mmHg, PaO<sub>2</sub>는 40.4 mmHg, 산소포화도는 74%로 동맥 혈산소분압과 산소포화도는 감소되어 있었다. 심초음파검사, 심도자검사 및 심혈관조영술상 삼첨판폐쇄(Type II b), 대혈관전위, 심실중격결손증, 심방중격결손증, 폐동맥협착증으로 진단되어(Fig. 8) Fontan 변형술식을 계획하고 수술을 시행하였다.

수술은 전신마취하에 흉골정중절개를 하여 상대정맥, 하대정맥, 폐동맥을 수술이 이용하도록 충분히 박리하였다. 체외순환을 위해 송혈캐놀라를 상행대동맥에 삽입하고 탈혈도관을 상대정맥과 하대정맥의 원위부에 삽입하여 수술을 용이하게 하고 체외순환을 시행하였다. 체외순환 후 상대정맥을 우심방과 연결부위 8 mm상방에서 절단하여 우측폐동맥의 상부에 상대정맥의 원위부를 측단문합하였다. 그리고 우심방을 절개하여 상대정맥의 유입구와 하대정맥의 유입구 사이에 Goretex 첩제를 우심방의 외측벽과 심방중격결손의 외측연인 crista terminalis를 따라 봉합하여 하대정맥의 혈류가 상대정맥의 유입구로 흐르게 하는 intraatrial baffle을 대어 tunnel을 만들었다(Fig. 3,9). 이 tunnel은 Hegar확장기 20번이 쉽게 통과될 수 있

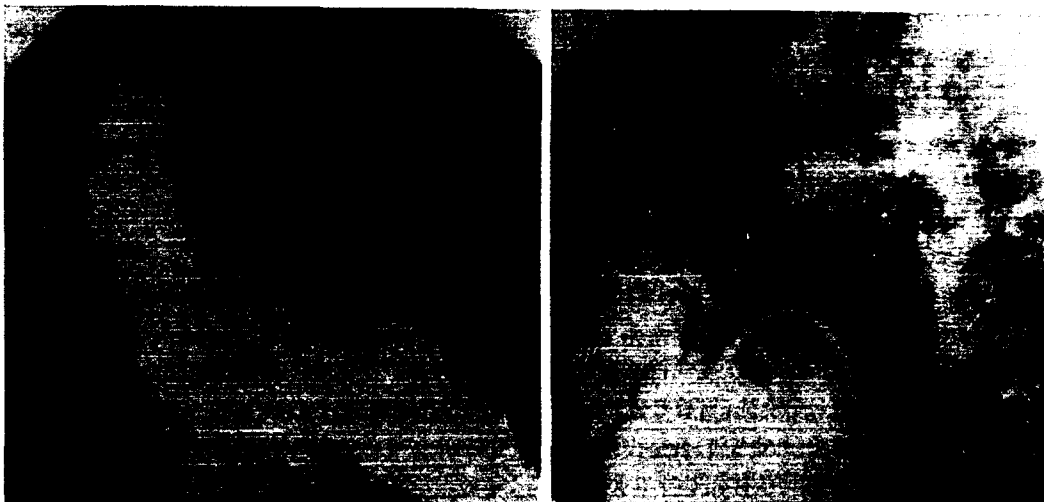


Fig. 8. Left ventriculogram of case II.

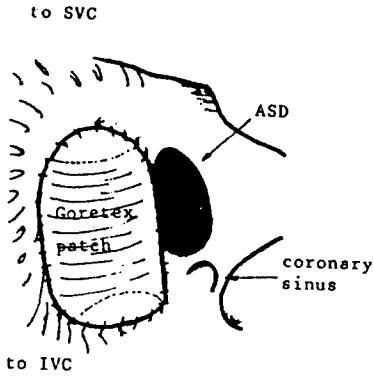


Fig. 9. Intraatrial baffle of Goretex patch for cavocaval tunnel in case II.



Fig. 10. Postoperative chest PA at discharge in case II.

도록 하였다. 주폐동맥은 폐동맥판막상부에서 결찰하여 우심실 유출로를 차단하고 절단하였다. 주폐동맥의 절단부위에서 우측폐동맥을 따라 연장절개하여 상대정맥의 근위부단과 단단문합하여 하대정맥의 혈류가 폐동맥으로 유입되도록 하였다(Fig. 3). 수술 중 특별한 어려움은 없었으며 수술후 dopamine, isoproterenol과 nitroprusside를 사용하여 혈류역학을 유지하였다. 수술후 합병증은 발생하지 않았고 양호한 상태로 퇴원하여 외래에서 추적관찰 중에 있다(Fig. 10).

## 고 안

1958년 Glenn등이 복잡심기형 교정을 위해 우심방 및 우심실을 우회하여 상대정맥을 폐순환으로 바로 연결하였다<sup>1)</sup>. 그러나 Glenn 수술후 다음과 같은 난점을

야기한다. 첫째로 상대정맥에서 하대정맥으로 측부정맥(collaterals)이 발달하며, 둘째로 폐장내 동정맥류가 발생하고, 세째로 부분적으로 폐관류(pulmonary perfusion)이상이 생기며, 네째로 문합술 제거가 어렵다<sup>3)</sup>. 그 이후 상하대정맥-폐동맥 문합술을 시행하였으나 결과는 좋지 않았다<sup>4,5)</sup>. 1971년 Fontan등이<sup>2)</sup> 우심실을 우회하여 우심방-폐동맥문합술을 시행하였으며 Richard등이 실험을 통해 우심방-폐동맥 도관술식에서 판막이 없거나, 심방리듬 및 빈맥 자체가 혈류에 영향을 미치지 않는 것으로 보고하였고<sup>6)</sup>, Hikaru등은 우심방수축이 폐혈류량을 유지하는데 매우 중요한 요인이 되지 않는다고 보고하였다<sup>7)</sup>. Fontan술식은 우심방의 펌프기능을 우선하여 고안되었으나 비후성 우심방이나 출입구판막이 없는 경우(inlet, outlet valveless), 심지어는 심방격막구분술에 의해 찌그러진 심방에서조차도 Fontan술식이 성공함으로써 Fontan술식에 아주 중요한 요소인 펌프기능으로서의 우심방에 관하여 의심이 생기기 시작하였다<sup>8,9)</sup>. Glenn술식을 포함한 원래의 Fontan술식은 수술후 상대정맥 유입혈류량에 비해 상대적으로 우측폐동맥 순환량이 더 많아지는 폐단이 생기게 된다<sup>3)</sup>.

1984년 Yasunaru등은 우심방 모두를 우회시키는 총 대정맥-폐동맥 문합술을 시행하였다<sup>10,11)</sup>. 대정맥-폐동맥문합술은 전신성 동맥-폐동맥문합술에 비하여 다음과 같은 장점은 있다. 첫째로 좌측심장에 부하를 주지 않으며, 둘째로 우측폐에 수술 후기에 생기는 폐혈관 폐쇄질환을 줄이고, 세째로 동정맥 혼합혈보다는 정맥혈의 단락(shunt)이 일어나며, 네째로 우심방에 유입혈류량이 감소한다<sup>10)</sup>. King등은 전신성 및 폐정맥 환류이상에서 심방내도관(intraatrial conduit)을 사용하였고<sup>12)</sup>, Puga등은 공통방실판막으로 폐정맥 혈유입이 방해되지 않게 우심방내 격막구분술(right atrium septation)을 보고하였다<sup>13)</sup>. Marc등은<sup>8)</sup> 실험을 통해 Fontan순환계에서 유선형태가 혈류장애를 적게 초래한다는 것과 아울러 다음과 같은 술식을 보고하였다. 첫째로 상대정맥 우측폐동맥간 측단문합술, 둘째로 우심방 후벽을 이용한 심방내 tunnel을 만드는 경우, 세째로 절단된 상대정맥 구멍을 통해 하대정맥에서 폐동맥까지 인공대치물을 이용한 경우 등이다. 그는 또한 이 술식에서 다음과 같은 장점을 얻을 수 있었다고 보고하였다. 우선 수술방법이 보다 단순하고, 방실결절을 다칠 위험없이 다시 심방실배열이 재

가능하며, 둘째로 대개 우심방압이 낮게 유지되어 수술후 초기 또는 후기 부정맥의 빈도를 감소시킬 수 있고, 셋째로 와류가 적어 혈류학적 에너지 손실을 막아 심혈전을 극소화시키며, 넷째로 특히, 수술후 심도자 검사상 문합부위에 압력차가 적다는 점이다.

Yasunaru등은<sup>14)</sup> 대정맥-폐동맥문합술에 있어서 폐순환이 정맥압에 의해 이루어지므로 수술전 폐동맥압이 정상인지 여부가 수술에 관련되어 폐동맥발달 및 심실기능이 꽤 좋아야 한다고 하였으며, 심방내도관사용법이 수술을 단순화하고 그 사망률을 경감시킬 수 있다고 강조하였다<sup>8)</sup>.

본 저자들도 증례 I에서는 심방내도관(Goretex 16 mm)을 이용하여 간정맥과 폐동맥을 문합시키고 상대정맥과 우측폐동맥을 문합시키는 총 대정맥-폐동맥문합술을 시행하였다. 증례 II에서는 Goretex칩제를 이용하여 우심방내에 tunnel을 만들어 하대정맥의 혈류를 폐동맥으로 환류시키고 상대정맥을 우측폐동맥의 상부에 측단문합하는 총 대정맥-폐동맥 단락술을 시행하였다.

본 저자들이 증례 I에서 경험한 바와 같이 수술후 교정하기 힘든 저심박출증의 원인으로 문합부위폐쇄, 폐동맥고혈압 또는 전신성 심실기능부전등이 있으며, 계속적으로 저심박출증의 원인이 발견되지 않을 경우에는 대동맥-폐동맥 단락술을 시행하는 것이 좋다고 DeLeon등이 보고하였다<sup>15)</sup>. 수술 직후의 저산소증의 원인으로는 무기폐, 폐울혈등에 의한 폐내의 단락이 될 수 있고 이는 기관내흡인이나 PEEP(Positive End Expiratory Pressure)으로 교정가능하다. 그외 계속되는 저산소증의 원인으로 폐정맥 측부순환이나 동정맥루, 그 외에 수술부위의 해부학적 원인등을 들 수 있으나<sup>17)</sup>, 본 예에서는 특별한 원인을 발견할 수가 없었다.

## 결 론

본 인제대학교 의과대학부속 서울 백병원 흉부외과학교실에서는 완전교정이 불가능한 복잡심기형 2례를 수술치험하였다. 증례 I은 대혈관전위증에 대동맥교차증, 폐동맥협착증, 그리고 하대정맥 환류이상 완전 심방실중격결손증 등이 동반되어 우심방내에 16mm Goretex 도관을 이용하여 총 대정맥-폐동맥 단락술을 시행하였다. 수술후 19일째 지속되는 저심박출증으

로 사망하였다. 증례 II는 삼첨판폐쇄 Type IIb로 우심방내에서 Goretex 칩제를 이용하여 tunnel을 만들어 총 대정맥-폐동맥 단락술을 시행하였다.

본 병원례에서와 같이 비교적 폐동맥이 잘 발달되어 있는 환자에서 심방내 도관이나 칩제를 이용하여 Fontan변형술식을 시행하고 수술후 후유증을 가능한 막기 위하여 계속적인 고찰이 필요할 것으로 사료되어 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

## REFERENCES

1. Glenn WWL : *Circulatory bypass of the right side of the heart : Shunt between superior vena cava and distal right pulmonary artery. Report of clinical application. N Engl J Med* 259 : 117-120, 1958
2. Fontan F, Baudet E : *Surgical repair of tricuspid atresia. Thorax* 26 : 240-248, 1971
3. Richard A, Hopkins, Brenda E. A, et al : *physiological rationale for a bidirectional cavopulmonary shunt. J Thorac Cardiovasc surg* 90 : 391-398, 1985
4. Nuland SB, Glenn WWL, Guifoil PH. : *Circulatory bypass of the right heart. III. Some observations on long-term survivors. Surgery* 43 : 184-201, 1958
5. Robicaek F, Sanger PW, Taylor FM. : *Three-year follow-up of a patient with transposition of the great vessels, atrial septal defect, and pulmonary anastomosis. J Thorac Cardiovasc Surg* 44 : 817-20, 1962
6. Richard J. S, Walter H. M, et al : *Evaluation of right atrial pulmonary artery conduits for tricuspid atresia. J. Thorac cardiovasc Surg* 689-690, 1978
7. Hikaru Matsuda, Yasuranu K, et al : *Experimental evaluation of atrial function in right atrium-pulmonary artery conduit operation for tricuspid atresia. J Thorac Cardiovasc Surg* 81 : 762-767, 1981
8. de Leval, M, R., Bull, C., and Kilner, P : *Total cavopulmonary connection : Alogical alternative to atriopulmonary connection for complex Fontan operations-exoerimental studies and early clinical experience. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.,* 96 : 682, 1988
9. Kreutzer G, Galindez E, Bono H, de Palma C,

- Laver JP : *An operation for the correction of tricuspid atresia. J Thorac Cardiovasc Surg* 66 : 618-21, 1973
10. Kawashima Y, Kitamura S, Matsuda H, Shimazaki Y, Nakano S, Hirose H : *Total cavopulmonary shunt operation in complex cardiac anomalies : a new operation. J Thorac Cardiovasc Surg* 87 : 74-81, 1984
  11. Kawauchi M, Asano K, Shinodo G, Miyairi T : *Total cavopulmonary shunt with replacement of common atrioventricular valve for an infant with single atrium and single ventricle. Ann Thorac Surg* 40 : 192-4, 1985
  12. King PM, Puga FJ, Danielson GK, Julsrud PR. : *Extended indications for the modified Fontan procedure in patients with anomalous systemic and pulmonary venous return. In: Doyle EF, Gersony WM, Rashkind WJ, Talner NS, eds. Pediatric cardiology : proceedings of the Second World Congress. New York : Springer Verlag, 523-6, 1986*
  13. 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(Pt 2) : III 53-60, 1987
  14. Yasunaru K., Soichiro K., et al : *Total cavopulmonary shunt operation in complex cardiac anomalies. J Thorac Cardiovasc Surg* 87 : 74-81, 1984
  15. DeLeon, S.Y., Koopot, R., Mait, D.D., et al : *Surgical management of occluded conduits after the Fontan operation in patients with Glenn shunts. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 88 : 601, 1984
  16. Milliken, J. C., Laks, H., and George, B. : *Use of a venous assist device after repair of complex lesions of the right heart. J. Am. Coll. Cardiol.*, 8 : 922, 1986
  17. Cloutier, A., Ash, J. M., Smallhorn, J.F., et al : *Abnormal distribution of pulmonary blood flow after the Glenn shunt or Fontan procedure : Risk of development of arteriovenous fistulae. circulation*, 72 : 471, 1985