

기능적 단심실 환자에 대한 심장내 외측통로 폰탄술식의 중기 수술성적

이 정 렬*· 김 용 진*· 노 준 량*

=Abstract=

Mid-term results of Intracardiac Lateral Tunnel Fontan Procedure in the Treatment of Patients with a Functional Single Ventricle

Jeong Ryul Lee, M.D. *, Yong Jin Kim, M.D. *, Joon Ryang Rho, M.D. *

We reviewed the surgical results of intracardiac lateral tunnel Fontan procedure for the repair of functional single ventricles. Between 1990 and 1996, 104 patients underwent total cavopulmonary anastomosis. Patients' age and body weight averaged 35.9(range 10 to 173) months and 12.8(range 6.5 to 37.8) kg. Preoperative diagnoses included 18 tricuspid atresias and 53 double inlet ventricles with univentricular atrioventricular connection and 33 other complex lesions. Previous palliative operations were performed in 50 of these patients, including 37 systemic to pulmonary artery shunts, 13 pulmonary artery bandings, 15 surgical atrial septectomies, 2 arterial switch procedures, 2 resections of subaortic conus, 2 repairs of total anomalous pulmonary venous connection and 1 Damus-Stansel-Kaye procedure. In 19 patients bidirectional cavopulmonary shunt operation was performed before the Fontan procedure and in 1 patient a Kawashima procedure was required. Preoperative hemodynamics revealed a mean pulmonary artery pressure of 14.6(range 5 to 28) mmHg, a mean pulmonary vascular resistance of 2.2(range 0.4 to 6.9) wood-unit, a mean pulmonary to systemic flow ratio of 0.9(range 0.3 to 3.0), a mean ventricular end-diastolic pressure of 9.0 (range 3.0 to 21.0) mmHg, and a mean arterial oxygen saturation of 76.0(range 45.6 to 88.0)%. The operative procedure consisted of a longitudinal right atriotomy 2cm lateral to the terminal crest up to the right atrial auricle, followed by the creation of a lateral tunnel connecting the orifices of either the superior caval vein or the right atrial auricle to the inferior caval vein, using a Gore-Tex vascular graft with or without a fenestration. Concomitant procedures at the time of Fontan procedure included 22 pulmonary artery angioplasties, 21 atrial septectomies, 4 atrioventricular valve replacements or repairs, 4 corrections of anomalous pulmonary venous connection, and 3 permanent pacemaker implantations. In 31, a fenestration was created, and in 1 an adjustable communication was made in the lateral tunnel pathway. One lateral tunnel conversion was performed in a patient with recurrent intractable tachyarrhythmia 4 years after the initial atriopulmonary connection. Post-extubation hemodynamic data revealed a mean pulmonary artery pressure of 12.7(range 8 to 21) mmHg, a

* 서울대학교병원 흉부외과, 서울대학교의과대학 흉부외과학교실, 서울대학교 심장연구소

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Hospital, Seoul National University College of Medicine, Seoul National University Heart Research Institute

† 본 논문은 1997년도 서울대학교병원 지정진료연구비 지원에 의한 결과임

‡ 본 논문은 1997년 10월 14일 제13차 호주 아시아-태평양 흉부외과학회에서 구연되었음.

논문접수일 : 97년 12월 29일 심사통과일 : 98년 2월 10일

책임저자 : 이정렬, (110-744) 서울특별시 종로구 연건동 28번지 서울대학교병원 어린이병원 흉부외과 (Tel) 02-760-2877 (Fax) 02-765-7117

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

mean ventricular end-diastolic pressure of 7.6(range 4 to 12) mmHg, and a mean room-air arterial oxygen saturation of 89.9(range 68 to 100) %. The follow-up duration was, on average, 27(range 1 to 85) months. Post-Fontan complications included 11 prolonged pleural effusions, 8 arrhythmias, 9 chylothoraces, 5 of damage to the central nervous system, 5 infectious complications, and 4 of acute renal failure. Seven early(6.7%) and 5 late(4.8%) deaths occurred. These results proved that the lateral tunnel Fontan procedure provided excellent hemodynamic improvements with acceptable mortality and morbidity for hearts with various types of functional single ventricle.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1998;31:472-80)

Key word : 1. Fontan operation
2. Surgery method

서 론

1971년 Fontan 과 Baudet¹⁾가 완전 심방-폐동맥연결(total atriopulmonary connection)을 최초로 보고한 이래 폰탄술식은 술전 환아관리 및 수술적응증의 세분화, 수술방법과 술후관리의 발전에 힘입어 그 조기생존율 또한 75~85%^{2,3)}에서 1990년대 들어서는 대부분의 병원에서 90%이상^{4,5)}의 향상된 결과를 보이고 있다. 원래 삼첨판폐쇄증에 대한 생리학적인 교정방법으로 도입된 폰탄술식¹⁾은 이후 기능적인 단심실을 보이는 다른 복잡심기형에 대해서도 같은 이론적인 배경으로 이용되고 있으며 초창기 삼첨판폐쇄증에 적용한 경우에 다른 복잡심기형에 적용한 경우에 비해 그 수술결과가 양호한 것으로 알려졌으나 현재의 향상된 수술 결과를 보면 진단명에 의해 결과의 차이가 현저하지 않은 것이 사실이다. 이는 폰탄순환을 보이는 모든 환자에서 단지 체정맥압이 추진력(driving force)으로 작용하여 체정맥혈류가 폐혈관을 통과하고 환류된 폐정맥혈은 기능적 단심실의 수축력에 의하여 전신으로 박출되기 때문에 진단 자체보다는 오히려 환아의 폐혈관저항이 어느정도로 낮으며 심실기능은 어느정도로 양호한 지에 의해서 그 결과가 좌우될 수 있다는 사실에 기인하는 것으로 이해할 수 있겠다⁶⁾. 적어도 현재까지는 폰탄 수술이 비교적 정상에 가까운 산소화(oxygenation)를 보장하고 만성적인 청색증 및 용적과부하로부터 자유로워질 수 있다는 점에서 기능적 단심실을 보이는 복잡 선천성 심기형에 대한 선택적인 술식으로 받아들여지고 있으며 또한 과거 30여년동안 여러 가지 수정된 폰탄술식이 시도되어 오면서 그 기술적인 측면에서의 이론적인 장점이 주장되었음은 물론 임상례를 바탕으로 그러한 수정들의 장점이 객관적으로 증명되어 오고 있다. 그중에서도 1987년 Puga 등⁷⁾은 체정맥심방의 외측벽만을 하공정맥-폐동맥 연결 통로에 포함시키는 수정폰탄술식을 고안하여 보고하였으며 거의 같은 시기에

de Leval⁸⁾ 등은 폰탄순환의 적절한 폐혈류의 유지를 위해서 우심방 수축이 필요없다는 사실과 아울러 일정한 직경의 판막이 없는 우심방내 통로를 통한 유선형의 혈류를 만들어 주었을 때 최대전방박출량(maxiamal forward output)을 달성할 수 있었다는 사실을 실험적으로 증명하였다. 이후 상기 수정 폰탄술식은 외측통로폰탄술(lateral tunnel Fontan operation), 완전체정맥-폐동맥 연결술(total cavopulmonary connection)등으로 통칭되어 오면서 국내외를 막론하고 가장 흔히 쓰이는 폰탄술식의 한 변형으로 여겨지고 있다. 이에 저자들은 본 연구를 통하여 1990년이래 시행한 심장내 외측통로폰탄술식의 임상례를 중심으로 그 결과를 분석해 봄으로써 본 술식의 유용성을 입증하고자 하였다

대상 및 방법

대상환아 및 술전변수: 본 연구는 1990년부터 1996년까지 본 서울대학교 어린이병원 흉부외과에서 기능적 단심실로 진단된 선천성심기형에 대하여 심장내 외측통로폰탄술식을 시행받은 104례의 환아를 대상으로 하였다. 환아의 연령 및 체중분포는 각각 평균 35.9±27.3(범위 10.2~173.1) 개월, 12.8±4.3 (범위 6.5~37.8)kg 이었다. 술전진단은 삼첨판폐쇄증(18), 단심실연결을 보이는 중복개구심실(53) 및 기타 기능적 단심실을 동반한 복잡심기형(33)이었다(Table 1), 50례의 환아에 대하여 체폐동맥단락술(37), 폐동맥밴딩(13), 외과적 심방중격절제술(15), 동맥전환술(2), 대동맥하 누두부제거술(2), 총폐정맥이상연결증의 교정(2), 폐동맥-대동맥합합술(Damus-Stansel-Kaye, 1) 등의 고식술이 시행되었다. 완전폰탄술식전 19례의 양방향성 체정맥-폐동맥단락술과 1례의 전(순)체정맥-폐동맥단락술(total cavopulmonary shunt, Kawashima procedure)이 진행되었다(Table 2). 술전 혈액학소견상, 평균폐동맥지수(Nakada index)는 343±171 (범위 103~1093)

Table 1. Preoperative diagnosis

Diagnosis	No
Tricuspid atresia	18
Double inlet ventricle with univentricular AV connection	74
DIRV	61
DILV	12
DIUV	1
Other complex lesions	12
C-AVSD/uneven ventricle	7
AV valve straddling	4
Criss-cross heart	1
Total	104

AV=atrioventricular connection;
DIR(L/U)V=double inlet right(left/undetermined) ventricle;
C-AVSD=complete atrioventricular septal defect.

Table 2. Partial Fontan before lateral tunnel Fontan

Procedure	No
Bidirectional cavopulmonary shunt	19
Total cavopulmonary shunt	1
	20

mm²/M²BSA, 평균폐동맥압 및 폐혈관저항은 각각 14.6±4.7 (범위 5~28 mmHg) 및 2.2±1.2(범위 0.4~6.9) wood-unit 였으며, 폐혈류/체혈류비가 평균 0.9±0.6 (범위 0.3~3.0)였다. 이완기말심실압은 평균 9.0±3.2 (범위 3.0~21.0) mmHg였고 동맥혈의 산소포화도는 평균 76.0±8.7(범위 45.6~88.0)%였다(Table 3).

수술방법

수술은 정중흉골절개하에 상공정맥 또는 우심이 및 근위부 대동맥 삼관을 통한 심폐우회하에 시행하였으며 냉혈심근보호액과 중등도(22~25°C)의 중심체온냉각을 함께 이용하였으며 일부 환아에 대하여는 단시간의 완전순환정지를 함께 이용하였다. 과거에 시행하였던 체폐동맥단락술은 절단 또는 결찰하였으며 폐동맥밴딩은 제거하였다. 주(主)수술과정은 대동맥차단후 심정지가 유도되면 분계능(terminal crest) 2 cm 외측으로 우심이부터 우심방-하공정맥경계부에 종절개를 가하고 하공정맥개구부부터 상공정맥개구부 또는 우심이까지 Gore-Tex 인조도관을 이용하여 외측통로를 형성해주는 방법으로 시행하였는데 이때 심장내 통로가 일정한 직경을 갖도록 노력하였으며 동시에 인조도관을 종절개한 한 쪽 절

Table 3. Preoperative anatomy and hemodynamics

Variable	Unit	Mean ± SD or No	Range
PAI	(mm ² /M ² BSA)	343.0 ± 171.0	103.0 ~ 1093.0
PAP	(mmHg)	14.6 ± 4.7	5.0 ~ 28.0
PVR	(wood-unit)	2.2 ± 1.2	0.4 ~ 6.9
Qp	(L/min/M ² BSA)	3.9 ± 1.7	1.5 ~ 5.5
Qp/Qs		0.9 ± 0.6	0.3 ~ 3.0
VEDP	(mmHg)	9.0 ± 3.2	3.0 ~ 21.0
AVVR	(Gr II/IV <)	7	
SaO ₂	(%)	76.0 ± 8.7	45.6 ~ 88.3

PAI=pulmonary artery index; PAP=pulmonary artery pressure ; PVR=pulmonary vascular resistance;
Qp=pulmonary blood flow; Qp/Qs= ratio between pulmonary blood flow and systemic blood flow; SaO₂=arterial oxygen saturation.

단면을 우심방 절개에 포함시켜 봉합함으로써 우심방내의 봉합선하나를 줄이도록 노력하였다(Fig. 1). 필요한 경우 통로상에 4~5.5 mm 직경의 구멍을 만들어 주었다. 주폐동맥을 절단한 후 근위부는 봉합 폐쇄하고 폐동맥협착부위가 있는 경우 자가심낭 또는 Gore-Tex 인조혈관으로 혈관성형술을 추가한 후 폐동맥 바닥부분과 절단된 상공정맥의 근위부와 단측문합하였다. 단계적수술로 시행된 경우를 제외하고 원위부 상공정맥을 폐동맥의 지붕부위에 가능한 한 크게 단측문합하였다.

통 계

모든 자료는 평균 및 표준편차로 표시하였으며 통계적유의수준은 0.05 미만으로 하였다. 사망율에 관계되는 위험인자를 분석을 위해서 Student-T분석법을 이용하였으며 생존율 곡선은 Kaplan-Mayer법을 이용하였다.

결 과

평균 심폐우회시간과 대동맥차단시간은 각각 151.0±41.0 (범위 92.0~351.0) 분, 45.0±17.0 (범위 18.0~12.0) 분이었으며 완전순환정지를 이용한 16례의 평균 순환정지시간은 29.0 ±14.0(범위 5.0~50.0) 분 이었다. 심장내외측통로폰탄술과 동시에 시행한 술식은, 폐동맥성형술(22), 심방중격절제술(21), 폐정맥이상연결증 교정(4), 영구적인 인공심박동기거치(3)등이었고, 32례에 대하여 통로내 구멍을 만들어 주었으며 그중 1례는 조절형(adjustable)으로 시행하였다. 전통적인 방법으로 시행한 폰탄술후 4년후에 발생한 재발성 삼심실형 부정맥환아 1례에 대하여 외측통로형으로의 변환폰탄술식이

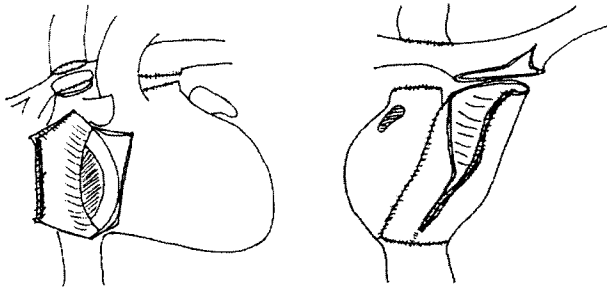


Fig. 1. Operative technique. The operative procedure consisted of a longitudinal right atriotomy 2cm lateral to the terminal crest up to the right atrial auricle, followed by the creation of a lateral tunnel connecting the orifices of either the superior caval vein or the right atrial auricle to the inferior caval vein, using a Gore-Tex vascular graft with or without a fenestration.

Table 4. Post-extubation hemodynamics

Variable	Unit	Mean ± SD	Range
PAP	(mmHg)	12.7 ± 3.5	8.0 ~ 21.0
VEDP	(mmHg)	7.6 ± 2.8	4.0 ~ 12.0
SaO ₂	(%)	89.9 ± 8.1	68.0 ~ 100.0

PAP=pulmonary artery pressure;
VEDP=ventricular end-diastolic pressure
SaO₂=arterial oxygen saturation.

Table 5. Risk factors for mortality

Variable	p-value	No
Time of surgery before 1992	0.000	104
Age under 18 months	0.268	104
TA vs DIV / other complex lesion	0.117	104
DIRV vs DILV	0.422	73
TAPVC repair	0.556	104
AVVR	0.000	104
PAI under 150 mm ² /M ²	0.047	84
PAP over 18 mmHg	0.037	82
PVR over 2.5 wood-unit	0.217	35
CPB time over 180min	0.005	104
Staged vs one-stage	0.344	104
PAB	0.643	104

TA=tricuspid atresia; DI(R/L)V=double inlet(right/left) ventricle;
TAPVC=total anomalous pulmonary venous connection;
AVVR=atrioventricular valve regurgitation
PAI=pulmonary artery index;
PAP=pulmonary artery pressure;
PVR=pulmonary vascular resistance;
CPB=cardiopulmonary bypass; PAB=pulmonary artery banding.

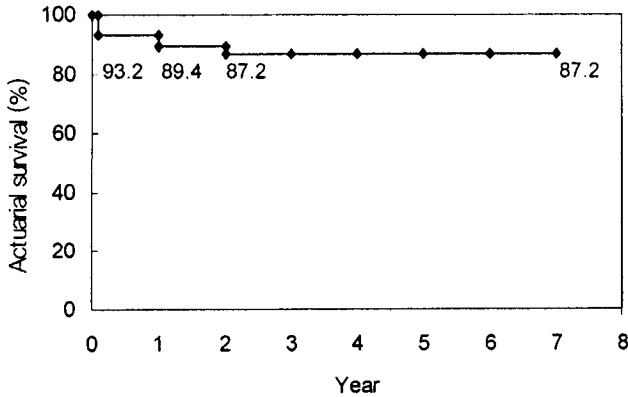


Fig. 2. Actuarial survival curve

시행되었다. 수술 직후 혈액학 소견상 평균폐동맥압, 이완기 말심실압, 실온에서 동맥혈의 산소포화도가 각각 12.7±3.5 (범위 8.0~21.0) mmHg, 7.6±2.8 (범위 4.0~12.0) mmHg, 89.9±8.1 (범위 68.0~100.0)%였다(Table 4). 수술사망에 관계 되리라 기대되는 위험인자들을 분석해 본 결과 1992년이전에 시행되었던 군, 술전 방실판막폐쇄부전이 존재하였던군, 술전폐동맥지수가 150 mm²/M² BSA 미만이었던 군, 술전 폐동맥압이 18 mmHg 이상이었던 군, 술중심폐우회시간이 180분을 초과하였던 군에서 통계적으로 유의한 높은 사망율을 보였으며 18개월이하의 환아, 삼첨판폐쇄증 또는 중복개구심실 등 진단에 따른 차이, 좌심실형 또는 우심실형 등의 심실의 해부학적 형태, 폐정맥연결이상 등의 동반심기형의 존재 유무, 폐혈관저항의 고저, 단계적 또는 일차교정여부, 술전과

폐혈류에 의한 폐동맥밴딩유무 등은 사망율의 위험인자로분 석되지 않았다(Table 5). 병원사망율은 6.7(7/104)%였고 사망 원인으로서는 고위험도폰탄으로 인한 저산소성뇌손상(3), 저심 박출증(2), 심실빈맥(1) 폐정맥협착(1) 등이었으며 술후 합병 증으로 지속적인 늑막삼출(11), 부정맥(8), 유미흡(9), 중추신 경계손상(5), 감염 및 염증(5)이 발생하였다(표 6). 평균 27.2 ±20.6(범위 1~85) 개월 동안의 외래추적결과 5명의 만기 사망이 있었다. 만기사망의 원인은 진행성저산소증 및 저심 박출증(1), 폐렴, 급성심부전으로 인한 다장기 기능실조 및 패혈증(1), 심실빈맥(1), 원인을 알 수 없는 급사(2) 등이었다. 상기 관찰기간동안의 1년 및 7년 생존율은 각각 89.4%, 87.2%였다(Fig. 2).

Table 6. Postoperative complications

Complication	Subtotal	Total(%)
Prolonged pleural effusion over 2 weeks	11	(9.5)
Arrhythmia	8	(7.7)
Sinus node dysfunction	3	
Supraventricular tachyarrhythmia	3	
Atrial flutter	1	
AV block	1	
Chylothorax	9	(8.7)
Central nervous system damage	5	(4.8)
Infection	5	(4.8)
Renal failure	4	(3.8)

AV=atrioventricular.

고 찰

초창기 심장내 외측통로 폰탄술식이 도입될 때의 기대는 본술식을 시행함으로써 전통적인 심방-폐동맥연결술(atrio-pulmonary connection)과 비교하여 보다 우수한 에너지전달(energy transfer)에 의한 양호한 혈역학을 확보할 수 있으며⁸⁾ 환자 자신의 체심방의 통로내 노출면적을 최소화하여 체심방압이 상승할 경우 부정맥의 발생빈도를 줄일 수 있을 뿐 아니라 체심방압을 보다 낮은 수준으로 유지할 수 있다는 사실이었다⁹⁾. 결국 이러한 본 술식의 장점은 수술사망율, 합병증 등 조기수술결과와도 직결된다고 할 수 있다. 본 병원의 결과를 살펴보더라도, 물론 수술시기가 다르므로 단순비교는 곤란하나 심방-폐동맥연결술의 경우 28.9%의 조기사망율을 보고한 바 있다¹⁰⁾. 이는 본 연구기간동안의 외측통로폰탄술식에 대한 조기사망율 6.7%와 현저한 대조를 보이고 있다. 미국 보스톤 소아병원의 결과 역시 같은 현상을 보여서 심장내 외측통로폰탄 시대 이전인 1988년까지 시행한 135례의 폰탄 환자중 26례가 사망하여 19.3%의 조기 수술사망율을 보였으나⁶⁾ 최근 심장내 외측통로 폰탄 수술을 시행받은 125례의 환자의 수술사망율은 7.5%로 현저하게 향상된 결과를 보고하였다⁹⁾.

1980년대초 Fontan 등¹¹⁾은 그들의 초창기 경험에서 폰탄술식의 조기사망율이 4세이하 16세이상에서 현저히 높다고 보고하였다. 이후 폰탄수술의 이상적인 연령에 관하여는 각기 다른 장단점을 주장하면서 그 경계선을 18개월, 2세, 3세, 4세 등으로 보고하면서 그 조기수술의 장점을 피력하고 있다. 그러나 과연 얼마나 어린 연령이 폰탄 수술을 견디어 내기 어려운 정도의 어린 나이인지에 관해서는 어떤 보고도 결론적이지 못하다. 조기에 수술을 받음으로써 1) 만성적 저산소혈증에 의한 저산소성 장기손상을 막을 수 있고, 용적부

하의 감소에 기인하여 심실기능부전이 덜 오게 할 수 있으며, 일단계수술로 체-폐동맥단락술을 시행하였거나 폐동맥밴딩을 시행받은 경우 조기에 폰탄술식으로 전환시키므로써 폐쇄성폐혈관병변, 폐동맥 뒤틀림현상 또는 체동맥하협착 및 이로 인한 심실벽비대, 방실파막폐쇄부전 등을 최소화할 수 있고 3) 심장내 우->좌 단락으로 인한 기이색전증(paradoxical embolism) 또는 뇌색전증의 빈도를 감소시킬 수 있으며 4) 수술사망율과 유병율을 증가시킬수 있는 추가적인 단락술이 필요없다는 등의 장점^{5,12)}은 부인할 여지없는 사실임이 확실하다. 다만 환자 병변의 술전 해부학적 상태 및 혈역학적 상태의 개인차가 심하므로 일률적으로 연령 경계를 두는 것은 바람직하지 않다고 사료 된다. 비교적 많은례를 가지고 있는 국외 병원들로부터 보고된 문헌의 수술 당시 연령평균은 Gentles(보스톤소아병원, Boston children's hospital) 등¹³⁾이 5세, Mair(메이오클리닉, Mayo clinic) 등²⁾이 4세, Cohen(토론토 소아병원, Hospital for sick children) 등³⁾이 10세 등으로 조기수술의 장점을 주장하는 병원에서조차 4세 이후에 폰탄술식을 시행한 경우가 대부분이었다. 예외적으로 형성부전성 좌심증후군 환아에 대한 노우드술식의 많은 증례를 가지고 있는 필라델피아 소아병원(Children's hospital of Philadelphia)만이 폰탄 평균연령을 23개월로 보고하였다⁴⁾. 다시말해서 대부분 병원의 실제 임상례들에서 폰탄의 연령을 결정함에 있어서 혈역학적으로 안정적이어서 관찰이 가능한 군에 대해서 일부터 2, 3세 이전에 조기 폰탄술식을 시행하지 않았다. 본 연구의 대상군에서는 평균연령이 36개월 정도로 비교적 조기 폰탄술을 시행했다고 할 수 있으며 이는 본 연구자 등이 조기폰탄술식의 이론적인 장점에 대한 원칙론에 입각해서 수술을 시행했던 경향과 아울러 환아가 수술 전부터 해부학적, 혈역학적으로 다양한 위험인자를 포함하고 있어서 폰탄술식을 미룰수 없었던 경우가 많았다는 사실에 기인한 것으로 사료된다. 본 연구 대상환아 중 18개월 이하였던 군의 수술사망율이 18개월이상 군에 비하여 차이가 없었으며 이는 적어도 본 연구에서는 연령자체가 수술사망의 위험인자는 아니었다는 사실을 의미한다. 반면 Gates 등¹⁴⁾은 18세이상의 성인에 심장내 외측통로폰탄술식을 시행하고 5%의 수술사망율과 아울러 5%의 만기사망율을 보고하였다. 따라서 수술적응증을 적절히 고려하면 성인에서도 폰탄술식으로 이득을 볼 수 있는 아군(subgroup)이 존재한다는 사실도 염두에 두어야 하겠다.

본 연구에서는 일반적으로 서양문헌에서 보고된 5~15%의 빈도^{15,16)}보다 훨씬 높은 형태학적 우심실형 단심실을 경험하였다. 74례의 단심실방실연결(univentricular atrioventricular connection)을 보이는 중복개구심실(double inlet ventricle)중 61례가 우심실형이었다(82%). 이는 본원 특성상 체폐정맥이

상, 내장역위(heterotaxy) 증후군 등을 동반한 복잡 중복개구 심실의 빈도가 높았었다는 사실과 아울러 완전히 증명되지 않는 현상이나 일본의 Imai 등¹⁷⁾도 중복개구우심실을 68%(31/45)로 보고한 바와 같이 동서양의 발생 빈도의 차이 등에 기인했다고 할 수 있다. 그러나 대체로 형태학적우심실형 단심실이 조기수술사망율에는 영향하지는 않는 듯하며^{5,18)} 이는 본 연구결과와도 일치하였다. 그러나 수정형대혈관전위증의 형태학적우심실이 만기추적하는 과정에서 평생체심실로서는 적합치 않다는 증거가 다수 보고된 바 형태학적우심실형 단심증 역시 장기추적결과 심실부전이 보다 조기에 발생할 가능성이 있다는 사실은 향후 보다 장기간의 계속 추적에 필요한 근거가 될 수 있겠다¹⁹⁾. 그러나 좌심실형 단심증의 경우도 체동맥협착 및 심실비대가 동반되는 경우가 흔하므로⁵⁾, 이 역시 단, 장기 생존 및 심기능에 위험인자로 작용할 수 있는바²⁰⁾ 형태학적 심실모양자체에 의한 수술결과의 차이는 증명하기도 어려울 뿐 아니라 수술결과와 관련하여 임상적으로 중요한 의미를 부여하기는 어렵다고 사료된다. 해부학적으로 기능적 단심실에 흔히 동반되는 체, 폐정맥 연결이상과 관련하여 특히 폐정맥 연결이상의 경우는 고위험군에 속한다고 보고된 경우가 흔하다²¹⁾. 본 연구에서는 위험인자로 발견되지 않았으나 이는 물론 최근 례 들은 결과가 호전되는 경향이긴 하지만, 협착을 동반한 폐정맥 연결 이상이거나 해부학적으로 협착없이 교정하기가 힘든 경우 등에 기인하여 일차, 또는 이차 고식술중에 사망하여 완전 폰탄술식 전에 자연도태 된 례가 꽤 있었다는 사실에서 비롯되었다고 사료되었다. 과거 삼첨판폐쇄증에 대한 폰탄술식 결과가 그 외의 기능적단심증을 보이는 경우에서 보다 양호한 것으로 보고된 적이 있으나 1980년대 중반 이후의 보고들은 폰탄 적응증들 중 진단상의 차이에 의한 조기 성적의 차이는 없는 것으로 되어있다. 본 연구에서도 같은 결과를 발견하였으며 오히려 술전 폰탄의 적응증이 되기 위한 준비(preparation)가 얼마나 잘 되었는가가 중요하였다. 특히 성공적인 폰탄을 위해서는 폐동맥의 크기와 유순도, 체심실의 기능이 가장 중요한 바 본 연구결과에서도 폐동맥압 18 mmHg 이상, 폐동맥지수 150 mm²/M²BSA 이하 등이 수술사망에 관계되는 위험인자로 발견되었다. 그러나 본 연구에서 폐혈관저항 2.5 wood-unit를 경계로한 수술사망율의 차이를 발견할 수 없었는데 이는 폐혈관저항의 술전 계산이 가능했던 경우가 32%의 환자에서만 가능하였다는 사실에 기인하였다고 추측되는 바, 초창기 술전 평가에 미흡했던 점이 있었다는 사실을 인정하지 않을 수 없으며 이는 1992년까지의 초기 수술 례의 사망율이 현저히 높았던 이유를 어느 정도 설명한다고 볼 수 있었다. 술전 방실판막 폐쇄부전의 유무는 수술사망의 위험인자로 분석되었으며 이는 문헌에 보고된 바와도 일치

하는 현상이었다¹⁷⁾. 180분이상의 심폐우회시간이 수술사망율을 높이는 위험인자로 분석되었는데 이는 Mayer 등⁶⁾의 분석과 일치하는 결과였다.

심장내 외측통로 폰탄술식의 이론적인 장점인 정상류(laminar flow)의 확보를 제외하더라도 기술적인 측면에서의 장점은 여러 문헌에서 보고된 바 1) 외측 통로를 형성하는 과정의 봉합선이 전도체계와는 무관하여 술후 방실차단의 위험이 적고 심방-폐동맥연결술과는 달리 폐동맥 연결부위가 후위에 위치하므로 흉골에 의해서 폰탄통로가 압박을 받을 염려가 없으며 3) 외측통로가 폐정맥협착을 유발할 가능성이 적다는 사실 등이 지적될 수 있다²²⁾. 실제로 폰탄술식의 대상이 되는 환자의 술전 폐혈관저항이나 심실기능은 매우 다양하므로 체정맥-폐동맥연결술의 혈액학적인 장점을 술후 임상적으로 증명하기는 매우 어려우며 심장내 외측 통로 이외의 폰탄술식을 시행한 군과 비교하여야 하겠으나 본 연구 결과를 살펴보면 술후 평균폐동맥압이 12.7 mmHg, 심실이완기압이 평균 7.6 mmHg 등으로 대체로 정상범위내의 혈액학을 보였다. 외측 통로내에 구멍(fenestration)을 만들어 주거나 조절형 심방교통(adjustable interatrial communication)을 형성하는 술식의 이론적인 타당성은 이미 여러 문헌에 보고된 바 있다^{23~25)}. 즉 수술 직후 잔존 폐동맥뒤틀림 및 형성부전, 심폐우회술과 관련된 폐혈관저항 상승 및 심실기능부전 등의 위험요소가 존재함에도 불구하고 보다 낮은 체정맥압에서 충분한 심박출량을 유지할 수 있다는 사실이 그 요체이다. 본 병원에서는 초창기에는 술전 고위험도군이라고 판단되는 경우에만 구멍을 만들어 주었으나 최근례에서는 모든 례에서 4~5.5 mm 크기의 구멍을 외측통로 포편내에 만들어 주므로써 동맥혈의 산소포화도의 극심한 하강을 초래하지 않는 범위에서 양호한 심박출량의 확보가 가능하였을 뿐 아니라 술후 흔히 경험하는 늑막삼출의 기간, 재원기간 등을 단축할 수 있었다.

폰탄의 고위험군(high risk group)에 대하여 양방향성 체정맥-폐동맥 단락술 등 부분폰탄술식을 중간단계로 시행함으로써 수술결과를 호전시킬 수 있음은 이미 주지의 사실이다^{26~29)}. 그런데 국외 문헌을 검토해보면 5-30%의 환자에 대해서만 부분폰탄을 통한 다단계폰탄술을 시행하였다^{12,30)}. 다시 말해서 실제 임상례에서 부분폰탄을 거치면 폰탄수술사망 등의 위험을 줄일 수 있다는 근거하에 모든 환자에 대해서 단계적 폰탄술을 시행한 병원은 드물었으며 동시에 대부분의 병원에서 20%이하의 환자에만 단계적 폰탄수술을 시행하였다. 또한 Manning 등³⁰⁾은 단계적 폰탄술을 시행함으로써 부분폰탄후 완성폰탄(completion Fontan) 시행시 상공정맥-심방경계부위 유착이 심하고 상공정맥-폐동맥 연결시 확장을 필요로 하는 등 동방결절손상의 기회가 높으며 이로 인

해 동방결절기능부전의 빈도가 증가한다고 보고하였다. 본 연구 대상의 경우도 총 104례의 대상중 20례에서만 양방향성 체정맥-폐동맥단락술을 또는 총체정맥-폐동맥 단락술을 단계적 폰탄술의 일단계 또는 이단계 고식술로 시행하였다. 그러나 단계적 폰탄술과 일단계 완전폰탄술간의 사망율의 차이는 발견할 수 없었으며 이는 폰탄위험군이라고 판단되었던 단계적 폰탄술에서도 준비를 잘하여 수술결과를 비위험군 정도로 양호하게 만들 수 있다는 사실을 반증하는 결과라고 사료되었다.

심장내 외측통로 폰탄술식이 기타 수정폰탄 술식에 비해서 술후 늑막삼출량 또는 기간을 감소시키지는 않는 듯하다. Pearl 등⁹⁾은 의미있는 늑막삼출의 빈도가 25%로 차이가 없다고 하였으며 본 연구 기간 동안의 늑막삼출의 빈도는 9.5%로 비교적 평균적인 범위내라고 사료되었으나 보다 장기간의 지속적인 추적관찰이 필요하겠다. Jacobs 등⁴⁾은 지속적인 늑막삼출이 완전 폰탄술후에는 45%, 구멍(fenestrated)폰탄에서는 39%, 간정맥을 제외한 경우에는 14%로 보고하였는데 이는 체정맥환류의 일부를 폐정맥심방으로 환류시키므로써 술후 체정맥압을 낮은 상태로 유지할 수 있을수록 늑막삼출의 빈도를 줄일수 있다는 사실의 증거라고 할 수 있다. Feldt 등³¹⁾은 단백질-소실 장병변(Protein-losing enteropathy)이 적어도 단기 추적으로는 빈도의 차이가 없었음을 보고하면서 폰탄술식을 시행받은 환자 427명중 단백질-소실 장병변의 10년 누적위험이 13.4%였으며 진단후 이들의 5년 생존율이 46%로 생존에도 영향을 주는 것으로 보고하고 있다. 또한 폰탄술후 단백질-소실 장병변 발생에 영향을 주는 요소로 삼첨판 폐쇄증 이외의 폰탄적응증, 형태학적 좌심실이 아닌 주(主)심실, 고(高)심실이완기말압, 고(高)폐혈관저항, 장기간의 심폐우회, 술후 고(高)좌심방압, 술후 신부전, 장기간의 재원기간 등을 지적하면서 만기에 발현하는 경우도 있으므로 그 빈도나 기간을 파악하기 위해서는 적어도 5년 이상의 추적이 필요하다는 점을 강조하였다. 동시에 단백질-소실 장병변을 줄이기 위해서는 술전환자선택, 술전준비과정, 정교하고 신속한수술 등에 대한 고려가 중요하다는 사실을 언급하였다. Pearl 등⁹⁾이 외측통로폰탄술식의 장점으로 만기부정맥의 발생 및 이로인한 연구심박동기 거치의 빈도를 줄일 수 있다는 점을 지적한 이래 심방-폐동맥연결에 의한 전통적인 폰탄술식후에 심방압상승으로 인한 심방기원 부정맥에 대하여 외측통로 폰탄술로의 변환이 수술방법이 될 수 있다는 의견이 대두되면서 실제로 Kao 등³²⁾, Vitullo 등³³⁾은 임상례에서 좋은 결과들을 보고하였다. 본 연구 대상환자중에도 심방-폐동맥연결 폰탄 술식후 발생한 재발성 상심실형 부정맥에 대하여 외측통로 폰탄술로 변환한 후 부정맥의 소실은 물론 혈액학적으로도 호전된 경우를 1례에서 경험하였다. 그러나

외측통로 형성을 위해서는 긴 봉합선을 회피할 수 없으며 이로 인해 심방조동의 발생 빈도가 증가된다는 보고가 있으며³⁴⁾ Gentles 등¹³⁾은 추적 기간이 길면 길수록 발생 빈도가 증가한다는 사실을 보고하였다. 이 경우 봉합선을 수정하거나 냉동절제술(cryoablation) 등을 고려할 수 있다. 본 연구대상군의 심방조동 발생빈도는 상당히 낮았는데(1/104) 수술방법상 심방절개 길이가 길고 외측통로 도관의 한쪽 끝을 심방절개부위에 삽입시켜 봉합함으로써 봉합선 하나를 줄일 수 있었던 점과 관련이 있을 가능성이 있으나 전기생리학적으로 증명하지는 못했다.

환아들은 평균 27.2±20.6(범위 1~85) 개월 외래추적되었는데 만기사망은 5례에서 발생하였으며 부정맥과 고위험도 폰탄에 의한 저산소증 및 심실기능실조였으며 1년, 7년 생존율이 89.4%, 87.2%로 유사한 추적기간동안(18~25 개월추적)의 Pearl 등⁹⁾의 추적결과에서 보인 2.8% 만기사망과 견줄만한 결과였다. 그러나 Gentles 등¹³⁾의 기술과 같이 외측통로 폰탄술식 역시 혈액학적으로 우수한 수정폰탄술식의 일종이긴 하지만 추적기간이 길어지면 질수록 부정맥 또는 심실기능실조, 운동능력저하등이 초래될 가능성이 있으므로 향후 계속 추적관찰이 요구된다고 사료된다.

결 론

서울대학교 어린이병원 흉부외과에서는 1990년부터 1996년까지 104례의 기능적 단심실을 가진 선천성심기형 환아에 대하여 심장내 외측통로술을 이용한 완전폰탄술을 시행하고 그 중기추적 결과를 분석해 본 결과 심장내 외측통로폰탄술식이 기능적 단심실 환자에 대하여 비교적 낮은 사망률 및 합병증과 우수한 혈액학으로 시행될수 있는 수술방법이란 사실을 입증하였다.

참 고 문 헌

1. Fontan F, Baudet E. *Surgical repair of tricuspid atresia.* Thorax 1971;26:240-8.
2. Mair DD, Hagler DJ, Puga FJ, Schaff HJ, Danielson GK. *Fontan operation in 176 patients with tricuspid atresia: results and a proposed new index for patient selection.* Circulation 1990;82(suppl):IV164-9.
3. Cohen AJ, Cleveland DC, Dyck J, et al. *Results of the Fontan procedure for patients with univentricular heart.* Ann Thorac Surg 1991;52:1266-71.
4. Jacobs ML, Norwood Jr. WI. *Fontan operation of modifications on morbidity and mortality.* Ann Thorac Surg 1994;58:945-52.
5. Gentles TL, Mayer Jr. JE, Gauvreau K, et al. *Fontan operation in five hundred consecutive patients: Factors*

- influencing early and late outcome.* J Thorac Cardiovasc Surg 1997;114:376-91.
6. Mayer Jr. JE, Bridges ND, Lock JE, Hanley FL, Jonas RA. *Factors associated with marked reduction in mortality for Fontan operations in patients with single ventricle.* J Thorac Cardiovasc Surg 1992;103:444-52.
 7. Puga FJ, Chiavarelli M, Hagler DJ. *Modifications of the Fontan operation applicable to patients with left atrioventricular valve atresia or single atrioventricular valve.* Circulation 1987;76(Pt 2):53-60.
 8. de Leval MR, Kilner P, Gewillig M, Bull C. *Total cavopulmonary connection: a logical alternative to atrio-pulmonary connection for complex Fontan operations.* J Thorac Cardiovasc Surg 1988;96:682-95.
 9. Pearl JM, Laks H, Stein DG, Drinkwater DC, George BL, Williams RG. *Total cavopulmonary anastomosis versus conventional modified Fontan procedure. Total Cavopulmonary anastomosis versus conventional modified Fontan procedure.* Ann Thorac Surg 1991;52:189-96.
 10. 원용순, 안재호, 김용진, 노준량, 서경필. *Fontan 수술성적에 대한 보고.* 대흉외지 1989;22:25-31.
 11. Fontan F, Deville C, Quaegebeur J, et al. *Repair of tricuspid atresia in 100 patients.* J Thorac Cardiovasc Surg 1983;85:647-60.
 12. Pearl JM, Laks H, Drinkwater DC, Capouya ER, George BL, Williams RG. *Modified Fontan procedure in patients less than 4 years of age.* Circulation 1992;86[suppl II]:II100-5.
 13. Gentles TL, Gauvreau K, Mayer Jr. JE, et al. *Functional outcome after the Fontan operation: Factors influencing late morbidity.* J Thorac Cardiovasc Surg 1997;114:392-403.
 14. Gates RN, Laks H, Drinkwater DC, et al. *The Fontan procedure in adults.* Ann Thorac Surg 1997;63:1085-90.
 15. Barlow A, Pawadw A, Wilkinson JL, Anderson RH. *Cardiac anatomy in patients undergoing the Fontan procedure.* Ann Thorac Surg 1995;60:1324-30.
 16. Shinebourne EA, Lau KC, Calcaterra G, Anderson RH. *Univentricular heart of right ventricular type: Clinical, angiographic and electrocardiographic feature.* Am J Cardiol 1980;46:439-445.
 17. Imai Y, Takanashi Y, Hoshino S, Terada M, Aoki M, Ohta J. *Modified Fontan procedure in ninety-nine cases of atrioventricular valve regurgitation.* J Thorac Cardiovasc Surg 1997;113:262-9.
 18. Kirklin JK, Blackstone EH, Kirklin JW, Pacifico AD, Barger LM. *The Fontan operation: ventricular hypertrophy, age, and date of operation as risk factors.* J Thorac Cardiovasc Surg 1986;92:1049-64.
 19. McGrath L, Kirklin JW, Blackstone EH, Pacifico L, Kirklin JK, Barger LM. *Death and other events after cardiac repair in discordant atrioventricular connection.* J Thorac Cardiovasc Surg 1985;90:711-28.
 20. Nagashima M, Imai Y, Takanashi Y, et al. *Ventricular hypertrophy as a risk factor in ventricular septation for double inlet left ventricle.* Ann Thorac Surg 1997;64:730-4.
 21. Culbertson CB, George BL, Day RW, Laks H, Williams RG. *Factors influencing survival of patients with heterotaxy syndrome undergoing the Fontan procedure.* J Am Coll Cardiol 1992;20:678-84.
 22. Stein DG, Laks H, Drinkwater Jr. DC, et al. *Results of cavopulmonary connection in the treatment of patients with a functional single ventricle.* J Thorac Cardiovasc Surg 1991;102:280-7.
 23. Bridges ND, Lock JE, Castaneda AR. *Baffle fenestration and subsequent transcatheter closure: modification of the Fontan operation for patients at increased risks.* Circulation 1990;82:1681-9.
 24. Laks H, Pearl JM, Haas JS, et al. *Partial Fontan : Advantages of an adjustable interatrial communication.* Ann Thorac Surg 1991;52:1084-94.
 25. Bridges ND, Mayer JE Jr, Lock JE, et al. *Effect of baffle fenestration on outcome of the modified Fontan operation.* Circulation 1992;86:1762-9.
 26. Bridges ND, Jonas RA, Mayer JE, Flanagan MF, Keane JF, Castaneda AR. *Bidirectional cavopulmonary anastomosis for high-risk Fontan candidates: Early results.* Circulation 1990;82(suppl IV): IV170-6.
 27. Kawashima Y, Kitamura S, Matsuda H, Shimazaki Y, Nakano S, Hirose H. *Total cavopulmonary operation in complex cardiac anomalies.* J Thorac Cardiovasc Surg 1984;87:74-81.
 28. 이정렬, 이해원, 이석재 등. *양방향성 체정맥-폐동맥 단락술후 혈역학 및 중심폐동맥 크기의 변화.* 대흉외지 1996;29:1306-15.
 29. Pridjian AK, Mendelsohn AM, Lupinetti FM, et al. *Usefulness of the bidirectional Glenn procedure as staged reconstruction for the functional single ventricle.* Am J Cardiol 1993;71:959-62.
 30. Manning PB, Mayer JE Jr., Wernovski G, Fishberger SB, Walsh EP. *Staged operation to Fontan increases the incidence of sinoatrial node dysfunction.* J Thorac Cardiovasc Surg 1996;111:833-40.
 31. Feldt RH, Driscoll DJ, Offord KP, et al. *Protein-losing enteropathy after the Fontan operation.* J Thorac Cardiovasc Surg 1996;112:672-80.
 32. Kao JM, Alejos JC, Grant PW, Williams RG, Shannon KM, Laks H. *Conversion of atrio-pulmonary anastomosis in management of late arrhythmias and atrial thrombosis.* Ann Thorac Surg 1996;61:1797-804.
 33. Vitullo DA, DeLeon SY, Berry TE, et al. *Clinical improvement after revision in Fontan patients.* Ann thorac Surg 1996;61:1797-804.
 34. Fishberger SB, Wernovski G, Gentles TL, et al. *Factors that influence the development of atrial flutter after the Fontan operation.* J Thorac Cardiovasc Surg 1997;113:80-6.

=국문초록=

서울대학교 어린이병원 흉부외과에서는 1990년부터 1996년까지 104례의 기능적 단심실을 가진 선천성심 기형 환아에 대하여 심장내 외측통로술을 이용한 완전폰탄술을 시행하였다. 환자의 연령 및 체중분포는 각각 평균 35.9(범위 10-72) 개월, 12.8 (범위 6.5-37.8) kg이었다. 술전진단은 삼첨판폐쇄증(18), 단심실연결을 보이는 중복개구심실(53) 및 기타 기능적 단심실을 동반한 복잡심기형(33)이었다, 50례의 환아에 대하여 체폐동맥 단락술 (37), 폐동맥밴딩(13), 외과적 심방중격절제술(15), 동맥전환술(2), 대동맥하 누두부제거술(2), 총폐정맥이상연결증(2), 폐동맥-대동맥부합술(Damus-Stansel-Kaye, 1) 등의 고식술이 시행되었다. 완전폰탄술식전 19례의 양방향성 체정맥-폐동맥단락술과 1례의 전(全)체정맥-폐동맥단락술(Kawashima procedure)이 진행되었다. 술전 혈액학소견상, 평균 폐동맥압/폐혈관저항은 14.6 (범위 5-28mmHg) / 2.2 (범위0.4-6.9)wood.unit였으며, 폐혈류/체혈류비가 평균 0.9 (범위0.3-3.0)였다. 이완기말심실압은 평균 9.0 (범위 3.0-21.0) mmHg였고 동맥혈의 산소포화도는 평균 76.0 (범위 45.6-88.0) %였다. 수술은 분계능(terminal crest) 2cm 외측으로 우심이부터 우심방-하공정맥경계부에 종절개를 가하고 하공정맥개구부부터 상공정맥개구부 또는 우심이까지 Gore-Tex 인조도관을 이용하여 외측통로를 형성시키는 방법으로 시행하였으며 필요한 경우 통로상에 4-5.5 mm 직경의 구멍을 만들어 주었다. 동시에 시행한 술식은, 폐동맥성형술(22), 심방중격절제술(21), 폐정맥이상연결증 교정(4), 영구적인 인공심박동기거치(3) 등이었고, 32례에 대하여 통로내 구멍을 만들어 주었으며 그중 1례는 조절형(adjustable)으로 시행하였다. 심방-폐동맥 연결 방법으로 시행한 폰탄술 후 4년후에 발생한 재발성 난치성 상심실형 부정맥환아 1례에 대하여 외측통로형의 변환 폰탄술식이 시행되었다. 수술 직후 혈액학 소견상 평균 폐동맥압, 이완기말심실압, 실온에서 동맥혈의 산소포화도가 각각 12.7 (8-21)mmHg, 7.6 (범위 4-12)mmHg, 89.9 (범위68-100) %였다. 병원사망율은 6.7 (7/104) %였고 술후 합병증으로 지속적인 늑막삼출(11), 부정맥(8), 유미흉(9), 중추신경계손상(5), 감염 및 염증(5), 급성신부전(4)이 발생하였다. 평균 27.2 (범위 1-85) 개월동안의 외래 추적결과 5명의 만기 사망이 있었다. 저자들은 본연구결과를 토대로 심장내 외측통로폰탄술식이 기능적 단심실 환자에 대하여 비교적 낮은 사망률 및 합병증과 우수한 혈액학으로 시행될수 있는 수술방법이란 사실을 입증하였다.