대흉외지 2005;38:308-311

□ 증례보고 □

심한 좌폐동맥 형성부전을 동반한 단심실 환아의 폰탄 수술 증례

김준범* · 박정준* · 박인숙** · 서동만*

Fontan Operation in a Case of Single Functional Pulmonary Artery

Joon Bum Kim, M.D.*, Jeong-Jun Park, M.D.*, In Sook Park, M.D.**, Dong Man Seo, M.D.*

The status of pulmonary circulation is regarded with utmost importance for the successful Fontan operation. The absence of unilateral pulmonary artery leads to decreased pulmonary vascular bed and elevated pulmonary vascular resistance which are the risk factors for Fontan operation. A 9-year-8-month-old female patient diagnosed as tricuspid atresia, pulmonary atresia with absent left pulmonary artery flow, received extracardiac conduit Fontan operation using 18 mm Gore-Tex graft. She was discharged on twenty sixth postoperative day with arterial O_2 saturation of 70% on room air. On last follow up at 14 months after the operation, she was clinically well with O_2 saturation of 91%.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2005;38:308-311)

Key words: 1. Fontan opeation
2. Single ventricle
3. Pulmaonary artresia

증 례

생후 10주 된 환아가 청색증을 주소로 내원하였다. 당시 시행한 심초음파 검사상 삼첨판막 폐쇄, 폐동맥 폐쇄 소견을 보여(Tricuspid atresia type Ⅰa) 5 mm Gore-Tex 도관을 이용한 중심 단락술(5 mm Gore-Tex)을 시행하였다. 생후 25개월에 좌폐동맥의 심한 협착 소견(juxtaductal narrowing)을 보여 중심 단락을 분리한 후, 자가 심낭을 이용한 좌폐동맥 첩포 성형술과 함께 양방향성 상대정맥 폐동맥 단락술(bidirectional cavopulmonary shunt)을 시행하였다. 이후 외래 추적 관찰하던 중 좌폐동맥의 완전 폐쇄 소견 보여 생후 30개월에 4 mm Gore-Tex 도관을 이용한 좌측 체폐동맥 단락술을 시행하였다.

생후 9년에 시행한 심초음파 검사상 심실의 기능은 양호하였다. 심도자 검사상 좌측 체폐동맥 단락은 막혀 있었고 양쪽 폐동맥의 연결은 끊겨 있었으며, 상대정맥에서 우측 폐로의 혈류는 양호했다. 또 우측 폐에 동정맥 기형(arterio-venous malformation)이 관찰되었다. 우폐동맥, 좌폐동맥 그리고 하행대동맥 크기는 각각 7.3 mm, 2 mm, 11.3 mm였고 McGoon 비는 0.82였다(Fig. 1). 평균 폐동맥압은 13 mmHg, 심실 이완기말 압력은 8 mmHg였고 대동맥내 산소포화도는 77%였다.

환아는 생후 9년 8개월에 폰탄 수술을 받기 위해 입원하였는데, 당시 심한 청색증을 보였으며 빨리 걸으면 숨찰 정도의 호흡곤란 증상이 있었다. 대기 호흡 중 산소포화도는 64%였다.

18 mm Gore-Tex도관을 이용한 변형 폰탄 수술(fenestrated extracardiac conduit Fontan operation)을 아래와 같은

*울산대학교 의과대학 서울아산병원 흉부외과학교실
Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Asan Medical Center, Ulsan University College of Medicine
**울산대학교 의과대학 서울아산병원 소아과학교실
Department of Pediatrics, Asan Medical Center, Ulsan University College of Medicine
논문접수일 : 2005년 1월 27일, 심사통과일 : 2005년 3월 14일
책임저자 : 서동만 (138-736) 서울시 송파구 풍납동 388-1, 서울아산병원 흉부외과
(Tel) 02-3010-3575, (Fax) 02-3010-6811, E-mail: dmseo@amc.seoul.kr
본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

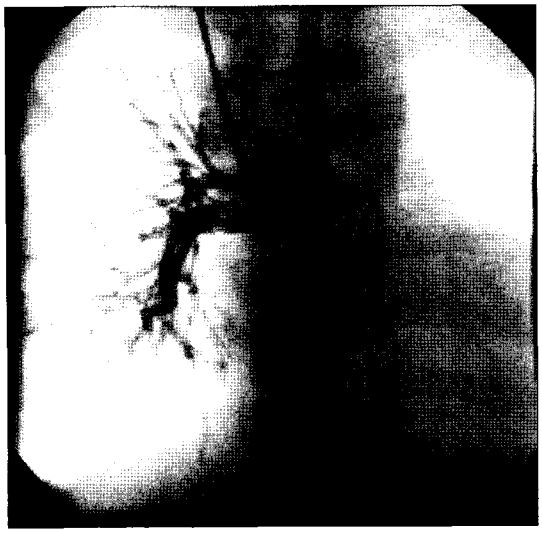

Fig. 1. Preoperative pulmonary angiogram. Contrast injection through superior vena cava shows adequate blood flow to right pulmonary artery but no visible left pulmonary artery.

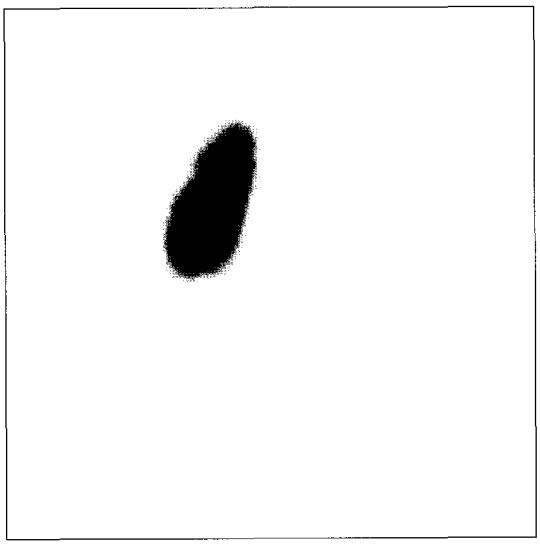

Fig. 2. Lung perfusion scan performed on fourteenth postoperative day. Perfusion rate of right and left lung were 85% and 15% respectively.

방법으로 시행하였다.

정중흉골절개술을 시행하였고 상행 대동맥과 우심방에 각각 동, 정맥 삽관 하에 체외순환을 시작한 다음, 하대정맥 삽관을 시행하였다. 좌폐동맥은 그 기시부에서 내막의 섬유화를 보였고 섬유조직을 제거하였을 때 1 mm 탐색자만이 통과할 정도의 협착을 보였다. 전기적으로 심실 세동을 유발한 후 하대정맥을 분리하여 심장 근위부는 6-0

Fig. 3. Postoperative cardiac angiogram on twenty third postoperative day. Contrast injection into Fontan graft shows adequate flow into right lung field. Left pulmonary artery and its branches are invisible similar to the preoperative angiogram.

proloene으로 봉합하였고, 하대정맥의 원위부는 18 mm Gore-Tex 도관과 문합하였다. 우폐동맥은 상대정맥과의 문합 반대쪽 면에서 18 mm Gore-Tex 도관과 문합하였다. 18 mm Gore-Tex 도관의 벽에 4 mm의 구멍을 내어 4 mm Gore-Tex 도관을 문합하였고, 4 mm Gore-Tex 도관을 다시 우심방의 외측 벽에 문합하였다. 환아는 큰 문제없이 심폐기 이탈이 가능하였다. 체외순환 시간은 132분, 심실세동 시간은 27분이었다.

수술 당일 산소분압 0.6에서 산소포화도는 85%였고 중심 정맥압은 14 mmHg였다. 술 후 1일째 산화질소(NO)를 20 ppm으로 투여하기 시작하였다.

술 후 3일째 인공호흡기 이탈을 시행하였고 이후 마스크를 통해 산소와 산화질소 투여가 지속되었으며, 당시 산화질소 20 ppm, 산소분압 0.5에서 산소포화도는 85~90% 정도로 유지되었다. 술 후 7일째 산화질소 투여를 중지하였으며 술 후 8일째 일반병실로 이동되었다.

술 후 14일에 시행한 폐관류 스캔 검사상 좌측 폐와 우측 폐의 관류비율은 각각 15%와 85%였고, 단락비율은 43.9%였다(Fig. 2).

술 후 23일째 시행한 심도자 검사상 폰탄 경로의 혈류는 양호하였고 4 mm 도관은 막혀 있었다. 술 전과 마찬가지로 우측 폐로의 혈류는 좋았으나 좌측 폐로의 혈류는 관찰되지 않았고, 우측 폐에 보였던 동정맥 기형이 관찰

되었다(Fig. 3). 하행 대동맥의 산소포화도는 78%였다. 환아는 술 후 26일째 퇴원하였고, 당시 대기 호흡 중 산소포화도는 70%였다.

환아는 술 후 31일째 흉막삼출로 재입원하여 치료를 받고 8일만에 퇴원하였다. 이후 14개월째 외래 추적 관찰 중이며, 마지막 내원 당시 환자는 특별한 문제없이 잘 지냈고 대기 호흡 중 산소 포화도는 91%로 호전을 보였다.

고 찰

기능적 단심실 환자의 폰탄 수술 성공에 있어서 적절한 환자군의 선택은 매우 중요하다. 그 중 폐순환의 적절성이 결정적 역할을 하는데, 폐동맥의 크기 이상이나 증가된 폐동맥 압력, 증가된 폐혈관 저항은 폰탄 수술의 위험인자로 잘 알려져 있다. 그 극단적인 예가 한쪽 폐동맥 혈류가 전혀 없는 단일 폐 생리(single lung physiology)를 가진 경우로, 이는 폐혈관 단면적을 감소시킴으로 인해 폐혈관 저항과 폐동맥 압력을 증가시켜 결과적으로 폰탄 수술의 위험성을 증가시킨다[1]. 따라서 대부분의 경우에 있어서 이러한 환자에게 폰탄 수술은 금기시 되어왔다.

이러한 단일 폐 생리(single lung physiology)를 보이는 환자에 있어서 폰탄 수술의 성공은 Sade 등에 의해 처음으로 보고되었다. Sade 등은 심한 좌폐동맥 형성 부전을 보이는 단심실(DILV with subpulmonary stenosis, L-TGA, severe hypoplastic LPA)로 진단된 10세 환아에게 폰탄 수술을 성공적으로 시행하였고 이후 10년 추적한 결과를 보고하였다[2,3].

Zachary 등은 형성 부전으로 인한 불연속적인 좌폐동맥을 보이는 7명의 단심실 환아에게 폰탄 수술을 성공적으로 시행하였고, 그 성적을 연속적인 좌우 폐동맥을 보이는 단심실 환아와 비교하였다. 수술 후 두 군간의 통계학적으로 유의한 차이를 보인 것은 동맥 산소 포화도 수치뿐이었고, 술 후 사망률이나 합병증 등에 있어서는 유의한 차이를 보이지 않았다.

여기서 주지할 점은, 이들 좌폐동맥의 형성 부전이 있는 환아의 수술 전 폐동맥압, 심실의 이완기말 압력, 폐동맥 저항은 연속적인 좌우 폐동맥을 갖고 있는 환자군과 차이를 보이지 않았다는 것이다[4].

이상에서 비록 단일 폐 생리를 보이는 단심실 환자라고 하더라도 폰탄 수술이 성공적으로 시행될 수 있음을 알 수 있다. 즉, 다른 연속적인 좌우 폐동맥을 보이는 단심실 환자의 경우와 마찬가지로 수술 전 폐동맥압, 심실의 이완기말 압력, 폐동맥 저항, 중심 정맥압 등의 혈역학적 지표가 적절하다면 폰탄 수술의 적응증이 될 수 있는 것으로 제시되고 있다[5].

본원의 증례에서도 비록 Mc Goon ratio는 0.82로 낮아서 그 자체로 폰탄 수술의 금기로 여겨질 수 있었으나, 수술 전 폐동맥압, 심실의 이완기말 압력이 각각 13 mmHg, 8 mmHg로 높지 않아 폰탄 수술이 가능할 것으로 판단되었다.

본 증례에서 폰탄 수술 후에도 비교적 낮은 동맥혈 산소포화도를 보였는데, 이에 기여하는 요인에는 단폐 생리(single lung physiology) 이외에도 우측 폐에서 관찰되었던 동정맥 기형(pulmonary arterio-venous malformation)이 있었기 때문으로 생각된다. 동정맥 기형은 폐 내에서 우-좌 단락을 증가시키며, 특히 양방향성 상대정맥 폐동맥 단락술 후에 진행성 저산소증을 유발하는 것으로 알려져 있다[6]. 이의 발생 원인으로는 간정맥의 폐혈관으로의 유입 단절이 지적되고 있으며, 이의 치료로는 간정맥의 폐혈류로의 재개가 효과적인 것으로 보고되고 있다[7,8]. 본 증례에서 폰탄 수술 직후에 낮았던 동맥혈 산소포화도가 추적 관찰에서 증가하는 것을 관찰할 수 있는데, 여기에는 폰탄 수술 후 간정맥의 폐혈관으로의 유입 재개로 인한 동정맥 기형의 퇴화가 크게 작용했을 것으로 사료된다.

본원에서는 삼첨판막폐쇄, 폐동맥 폐쇄, 심한 좌폐동맥 형성 부전을 가진 기능적 단일 폐 환아의 폰탄 수술을 성공적으로 시행하였기에 보고하는 바이다

참 고 문 헌

1. Senzaki H, Isoda T, Ishizawa A, Hishi T. *Reconsideration of criteria for the Fontan operation.* Circulation 1994;89:1196-202.
2. Sade RM, Riopel DA, Taylor AB. *Orthoterminally corrective operation in the presence of severe hypoplasia of a pulmonary artery.* J Thorac Cardiovasc Surg 1980;80:424-6.
3. Sade RM, Gillette PC. *Fontan operation in a case of single functional pulmonary artery.* J Thorac Cardiovasc Surg 1989;98:153-54.
4. Zachary CH, Jacobs ML, Apostolopoulou S, et al. One-Lung Fontan operation: Hemodynamics and surgical outcome. Ann Thorac Surg 1998;65:171-5.
5. Jacobs ML, Schneider DJ, Pourmoghadam KK, Pizarro C, Norwood WI. *Total cavopulmonary connection to one lung.* Semin Thorac Cardiovascu Surg 2004;7:72-9.
6. McFaul RC, Tajik AJ, Mair DD, Danielson GK, Seward JB. *Development of pulmonary arteriovenous shunts after supe-*

rior vena cava-pulmonary artery (Glenn) anastomosis. Circulation 1977;55:212-6.
7. Srivastava D, Preminger T, Lock JE, et al. *Hepatic venous blood and the development of pulmonary arteriovenous mal formation in congenital heart disease.* Circulation 1995;92: 1217-22.
8. Knight WB, Mee RBB. *A cure for pulmonary arteriovenous fistulas?* Ann Thorac Surg 1995;59:999-1001.

=국문 초록=

단심실에 있어서 폰탄 수술의 위험인자로는 폐동맥 크기 이상, 증가된 폐동맥 압력과 폐혈관 저항 등이 알려져 있다. 특히 한쪽 폐동맥의 심한 형성 부전이나 협착, 폐쇄는 폐혈관 단면적을 감소시키고 폐혈관 저항을 증가시켜 결과적으로 폰탄 수술의 위험성을 증가시킨다. 하지만 한쪽 폐동맥으로의 혈류가 전혀 없는 단심실 환자의 경우에도 혈역학 지표가 적절한, 잘 선택된 환자군에서 폰탄 수술의 성공 사례가 보고되고 있다. 본원에서는 심한 좌폐동맥 형성 부전으로 우폐동맥만 기능하는 삼첨판 막폐쇄, 폐동맥 폐쇄를 보이는 환아에게 폰탄 수술을 시행하였기에 보고하는 바이다.

중심 단어 : 1. 폰탄수술
2. 단심실
3. 단일 폐동맥