

## 변형 폰탄 수술 시행 이후에 방실 판막 폐쇄부전의 변화 양상

임흥국\* · 이창하\* · 서홍주\*\* · 김웅한\*\*\* · 황성욱\*\*\*\* · 이 철\*

### A Trend for Atrioventricular Valve Regurgitation after a Modified Fontan Operation

Hong-Gook Lim, M.D.\*, Chang-Ha Lee, M.D.\*, Hong Joo Seo, M.D.\*\*, Woong-Han Kim, M.D.\*\*\*, Seong Wook Hwang, M.D.\*\*\*\*, Cheul Lee, M.D.\*

**Background:** Anatomic and functional abnormalities of the systemic atrioventricular (AV) valve are common in single ventricle pathologies and continue to be associated with poor early and late outcomes in surgically palliated single ventricle patients. We aggressively performed valvuloplasty for atrioventricular valve regurgitation (AVVR) during the course toward a Fontan operation. **Material and Method:** Between January 1995 and December 2004, 209 patients underwent a Fontan operation in our institution. We retrospectively evaluated the prevalence of AVVR and the influence of AV valve repair on outcome, and we analyzed the progression of AVVR after the Fontan operation for 168 patients where echocardiographic follow up results for more than 6 months after the Fontan operation were available. During the course toward a Fontan operation, 25 patients underwent 30 procedures for AVVR. These procedures were carried out during placement of a bidirectional cavopulmonary shunt (BCPS) for nine patients, between the time of placement of a BCPS and the Fontan operation for four patients, and during the Fontan operation for 17 patients. Five patients underwent procedures for AVVR twice. **Result:** The late mortality rate after the Fontan operation was 4.2% (n=7), with a median follow-up duration of 52 months (range, 6 ~ 123 months). Seven patients (4%) had unfavorable outcomes such as significant (moderate or severe) AVVR in six patients, and significant AV valve stenosis in one patient was determined at the last follow up after the Fontan operation. Among the seven patients, four patients underwent AV valve repair after the Fontan operation, and one patient underwent subsequent AV valve replacement. Progression to AVVR of equal to or greater than grade 2 was noted in 30 patients (18%) at the last follow up after the Fontan operation, including 12 patients that underwent previous AV valve procedures. Initial grading of AVVR, a previous AV valve operation, and specific AV valve morphology such as a common AV valve or mitral atresia were significant risk factors for the progression of AVVR after the Fontan operation. **Conclusion:** In our surgical series, a small percentage of patients showed unfavorable outcomes related to AVVR during the course toward a Fontan operation. However, a closer follow-up is required to evaluate the progression of the AVVR after a Fontan operation, especially for patients showing poor AV valve function at the first presentation and specific AV valve morphology.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2008;41:305-312)

\*부천세종병원 흉부외과 세종심장연구소

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Sejong General Hospital, Sejong Heart Institute

\*\*조선대학교 의과대학 조선대학교병원 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Chosun University Hospital, Chosun University College of Medicine

\*\*\*서울대학교 의과대학 서울대학교병원 흉부외과학교실

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

\*\*\*\*중앙대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Chung-Ang University

논문접수일 : 2007년 12월 30일, 심사통과일 : 2008년 1월 22일

책임저자 : 이창하 (422-711) 경기도 부천시 소사구 소사본 2동 91-121, 부천세종병원 흉부외과

(Tel) 032-340-1151, (Fax) 032-340-1236, E-mail: leecheha@sejongh.co.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

**Key words:** 1. Congenital heart disease  
2. Univentricular heart  
3. Valves  
4. Regurgitation  
5. Atrioventricular valve repair

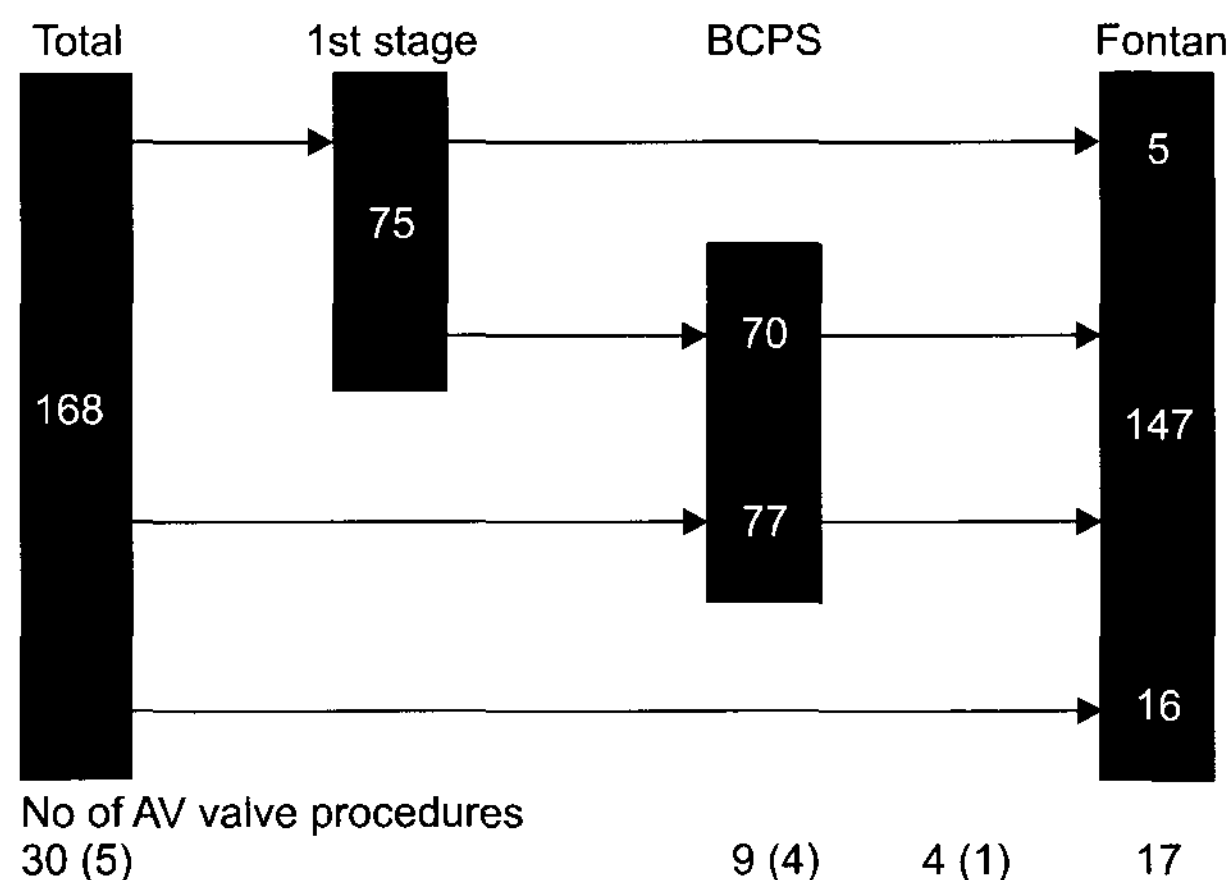
## 서 론

여러 단계의 수술이 필요한 기능성 단심실 환자들에서 방실 판막의 해부학적이고 기능적인 기형이 흔하다. 기능적 단심실에서 의미있는 방실 판막 폐쇄부전은 양방향성 체정맥-폐동맥 단락술 후에 사망률의 증가와 관련되어 있으며[1,2], 또한 변형 폰탄 수술의 중요한 위험인자 중 하나이며 폰탄 술식 후 만기 사망의 위험인자로도 알려져 있고[3], 폰탄 수술의 금기증의 하나로 간주되어 왔다[4]. 그러나, 최근에 기능적 단심실 환자들의 방실 판막 폐쇄부전에 대한 성형술이 폰탄 수술 전후에 낮은 위험으로 시행될 수 있으며, 의미있는 방실 판막 폐쇄부전을 포함하여 폰탄 수술의 고 위험 환자 군들이 증가하면서 이러한 환자들에서 방실 판막 술식의 결과를 평가하는 것이 중요하게 대두되고 있다[5].

본 저자들은 기능적 단심실 환자들의 고식적 수술들의 각 단계 전후로 발생하는 방실 판막 폐쇄부전에 대해 적극적으로 수술적 교정을 시행하였으며, 본 연구에서는 방실 판막 폐쇄부전의 발생, 방실 판막 성형술의 효과와 폰탄 술 후 방실 판막 폐쇄부전의 진행을 후향적으로 평가하였다.

## 대상 및 방법

1995년 1월부터 2004년 12월까지 최근 10년 동안 부천 세종병원에서는 기능성 단심실을 가진 209명의 환자에서 폰탄 수술이 시행되었다. 이중 폰탄 수술 후 심장 초음파 검사의 추적 관찰 기간이 6개월 이상 되는 168명의 환자를 본 연구에 포함시켰다. 폰탄 수술 전에 방실 판막 폐쇄부전으로 인공판막으로 치환 받았던 1명의 환자는 본 연구에서 제외시켰다. 폰탄 수술 시 나이의 중앙값은 38개월(범위: 16~366개월)이었으며, 체중의 중앙값은 14 kg(범위: 8.9~56 kg)이었다. 폰탄 수술 후 심장 초음파 검사



**Fig. 1.** The AV valve procedures for AV valve regurgitation during the course toward Fontan operation. AV=Atrioventricular; BCPS=Bidirectional cavopulmonary shunt. Parenthesized figures are the number of patients who underwent valve repair twice.

의 추적 관찰 기간은 중앙값 40개월(범위: 6~118개월)이었다.

168명의 환자 중 145명은 심장의 도관 폰탄 수술을 받았고, 나머지 23명은 심장 내 외측 통로 폰탄 수술을 받았다. 또한 이 환자들의 폰탄 수술까지의 경과를 Fig. 1에 나타내었으며, 양방향성 체정맥-폐동맥 단락술은 중앙값 10개월(범위: 2~294개월)에 147명(87.5%)에서 시행되었고, 폰탄 수술 시기까지 25명의 환자에서 30례의 방실 판막 술식이 시행되었다. 양방향성 체정맥-폐동맥 단락술 당시 9명의 환자에서 방실 판막 술식이 같이 시행되었고, 양방향성 체정맥-폐동맥 단락술과 폰탄 수술 사이에 4명의 환자에서 단독으로 방실 판막 술식이 시행되었다. 또한 17명의 환자에서 폰탄 수술과 함께 방실 판막 술식이 시행되었으며, 이중 5명의 환자는 양방향성 체정맥-폐동맥 단락술 시기, 또는 양방향성 체정맥-폐동맥 단락술과 폰탄 수술 사이에 방실 판막 술식을 받았었다(Fig. 1).

대상 환자 168명을 폰탄 술 후 마지막 심장 초음파 검

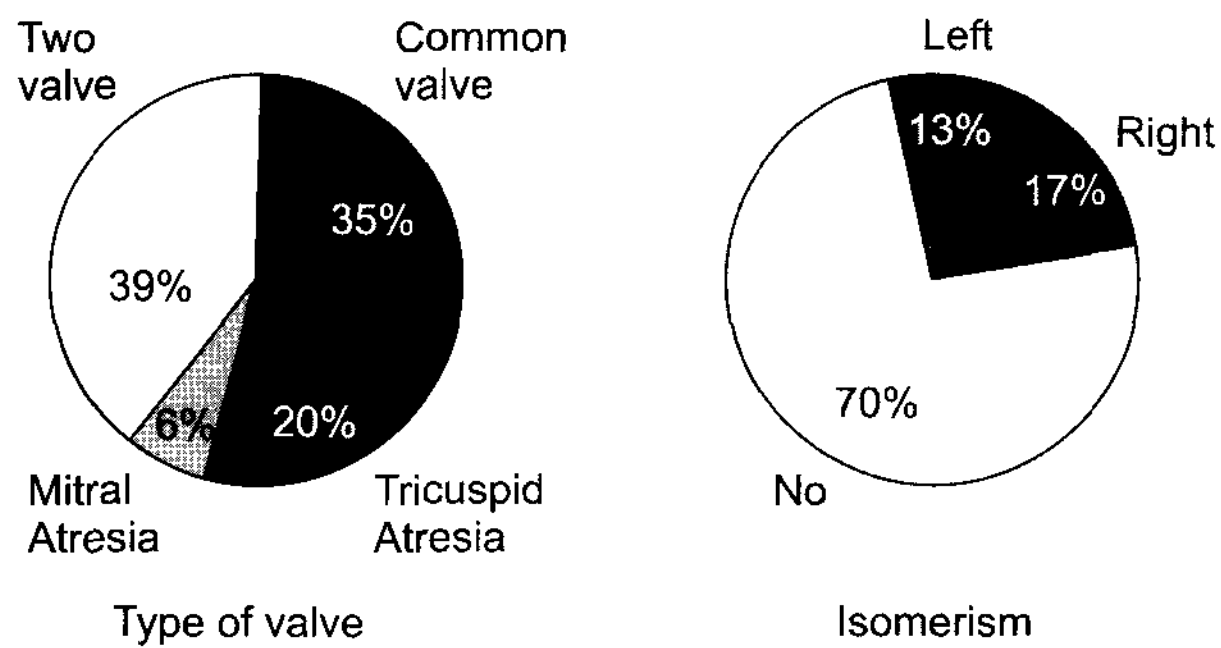


Fig. 2. The morphology of atrioventricular valve and the type of isomerism.

사에서 방실 판막 폐쇄부전의 정도와 방실 판막에 대한 추가 술식의 필요에 따라 2군으로 나누었다. 1군은 30명 (18%)으로, 27명의 경우 가장 최근에 시행한 심장 초음파 검사에서 2도 이상의 방실 판막 폐쇄부전을 보였고, 4명의 경우 폰탄 수술 후 방실 판막에 대한 추가 술식이 필요하였다. 나머지 138명은 2군으로 마지막 심장 초음파 검사에서 방실 판막 폐쇄부전이 2도 미만이었으며, 폰탄 수술 후 추가 방실 판막 술식이 필요 없었다.

방실 판막의 형태는 두개의 판막을 모두 갖은 형이 39%, 공통 방실 판막의 형태가 35%, 승모판폐쇄가 6%, 삼첨판폐쇄가 20%였다. 이소성 증후군이 30%에서 있었으며, 우측 이소성 환자가 17%, 좌측 이소성 환자가 13%였다(Fig. 2). 방실 판막의 수술 방법으로는 판막륜 성형술이 30예에서 시행되었으며, 그 중에 DeVega형이 12예, Kay-Reed형이 9예, 심막조각을 이용한 판막륜 성형술이 8예, ring을 이용한 판막륜 성형술이 1예였다. 또한, 열구 봉합술(cleft closure)이 9예, bridging valvuloplasty가 8예, 판막하 수술이 3예, 그리고 방실판막 치환술이 1예 시행되었다(Table 1).

방실 판막 폐쇄부전의 정도는 본원에서의 심초음파검사 결과에 대한 후향적 조사에 의해 이루어졌다. 방실 판막 폐쇄부전증은 심방에서 역류성 jet 영역의 비율에 기초하여 분류하였으며[6], 심도자 검사에서의 결과와 비교하여 결정하였다. 방실 판막의 수술 적응증으로 방실 판막의 기능 이상으로 증상이 있거나 3도 이상의 방실 판막 폐쇄부전이 있는 경우 적극적으로 방실 판막 술식을 시행하였다. 또한 2도 이하의 방실 판막 폐쇄부전의 경우라도 양방향성 체정맥-폐동맥 단락술이나 폰탄 수술 시 열구(cleft)와 같이 성형술이 용이한 방실 판막 해부학적 구조나 단순히 확장된 판막륜의 경우 방실 판막 수술을 시행하였다. 방실 판막의 수술 시기는 양방향성 체정맥-폐동맥

Table 1. The type of procedures for atrioventricular valve regurgitation

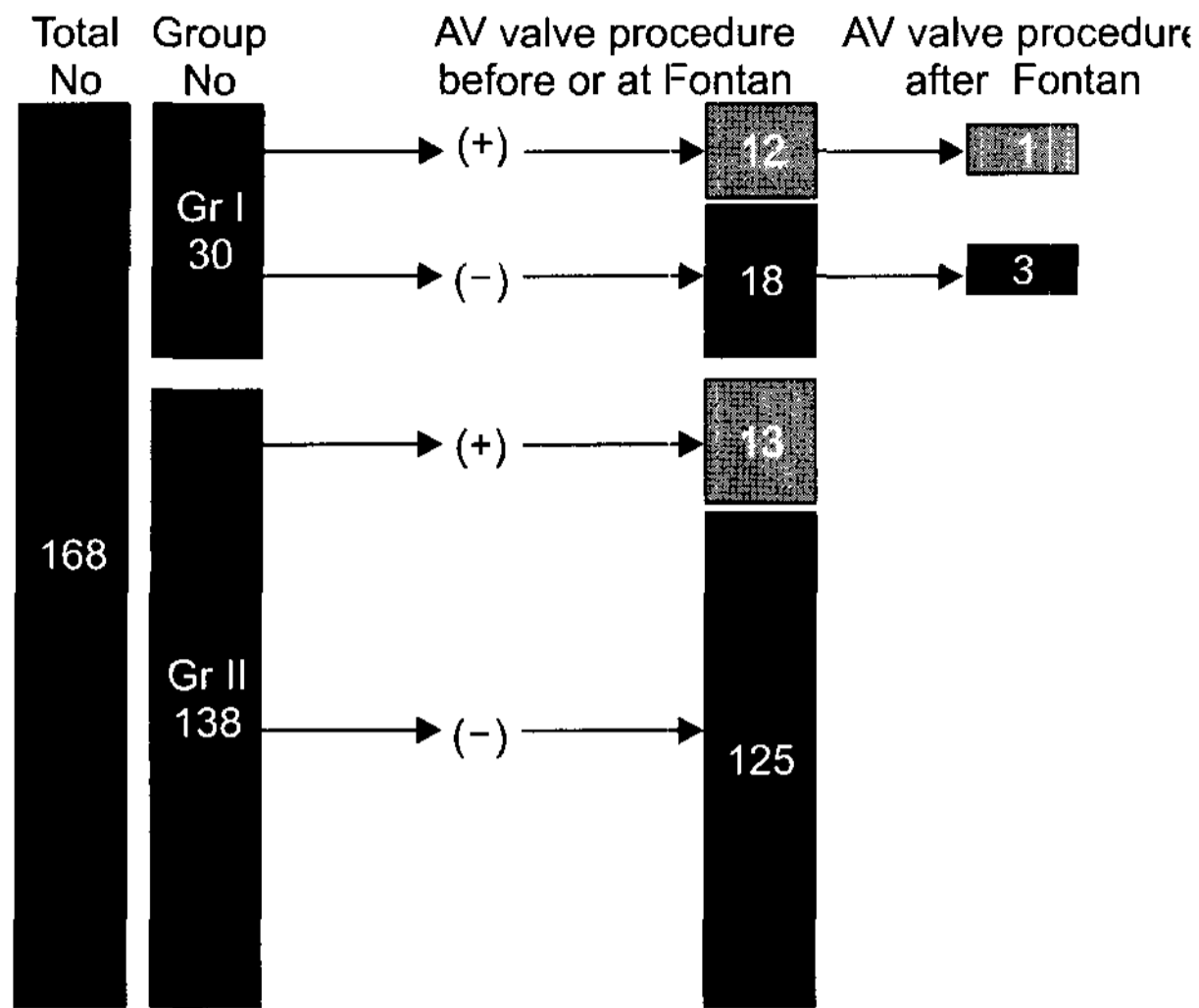
Techniques	No
Annuloplasty	30
DeVega annuloplasty	12
Kay-Reed annuloplasty	9
Strip annuloplasty	8
Ring annuloplasty	1
Cleft closure	9
Bridging valvuloplasty	8
Subvalvar procedure	3
Atrioventricular valve replacement	1

단락술이나 폰탄 수술 시 2도 이상의 방실 판막 폐쇄부전에 대해 적극적으로 치료하였고, 양방향성 체정맥-폐동맥 단락술 후 3도 이상의 방실 판막 폐쇄부전이 있는 경우 단독으로 방실 판막 술식을 시행하였는데, 이러한 판단은 환자의 증상과 혈류역학적 평가 및 수술자의 선호도에 의해 결정되었다.

자료의 분석을 위한 통계적 분석은 SPSS (SPSS for Windows 12.0, SPSS Inc.) 프로그램을 이용하였다. 연속변수는 평균±표준편차 혹은 중앙값과 범위로, 비연속 변수는 빈도와 백분율로 표시하였다. 두 군간의 비교는 연속 변수에 대해 t-test를 사용하였고, 비연속 변수에 대해 Chi-square test 또는 Fisher's exact test를 이용하였으며, 방실 판막 폐쇄부전의 진행은 Wilcoxon signed ranks test를 이용하였다. 유의성 검정에 있어 p값이 0.05 이하인 경우를 통계적으로 의미 있는 수준으로 간주하였다. 상기 환자들에 대해 술 전 상태 및 각종 검사결과, 수술 방법, 술 후 상태 및 술 후 경과 등에 대한 자료들을 후향적으로 조사하고, 추적 검사 상태는 의무기록과 전화 통화를 이용해 확인하였다.

## 결 과

168명의 폰탄 수술 후 추적 관찰 기간은 중앙값 52개월 (범위: 6개월~123개월)이었고, 폰탄 수술 후 11개월에서 102개월 사이에 7명(4.2%)의 환자가 만기 사망하였다. 만기 사망 환자 중에서 1명은 폰탄 수술 후 5개월째 방실 판막 성형술을 받았고 8년 후 다시 방실 판막 치환술을 받았으나 2개월 후 폐출혈로 사망하였다. 나머지 6명 모두 사망 전 마지막 심장 초음파 검사에서 방실 판막의 의미



**Fig. 3.** The analysis for AV valve procedure according to the progression of AVVR after Fontan operation. AV=Atrioventricular; AVVR=Atrioventricular valve regurgitation; Gr=Group. Group I was defined as the AVVR of equal or greater than grade 2 at the last echocardiography after Fontan operation, and group II was less than grade 2. (+) indicates the patients who underwent atrioventricular valve repair before or at Fontan operation, and (-) indicates the patients who didn't.

있는 이상은 없었고, 이중 1명은 양방향성 체정맥-폐동맥 단락술시 방실 판막 성형술을 받았다. 168명 중에서 9명의 환자에서 영구 심박동기 삽입이 이루어졌는데, 방실 판막 술식과 관련된 완전 방실 전도차단으로 영구 심박동기 삽입 예는 없었고 대부분 선천성 완전 방실 전도차단이나 동결절 기능 이상인 경우였다.

마지막 추적 관찰 시 3도 이상의 방실 판막 폐쇄부전이 6예, 의미 있는 방실 판막 협착이 1예에서 있어, 폰تان 수술 후 7명(4%)이 좋지 않은 판막 기능의 결과를 보였다. 이중 4예는 폰تان 수술 후 방실 판막 성형술이 시행되었으며, 1예에서는 방실 판막 성형술 후 다시 진행된 방실 판막 폐쇄부전으로 방실 판막 재성형술이 불가능하여 추가로 방실 판막 치환술이 필요하였다. 의미 있는 방실 판막 협착을 보였던 환자는 양방향성 체정맥-폐동맥 단락술과 폰تان 수술 시 각각 방실 판막 술식을 함께 시행 받았던 환자로 방실 판막 치환술이 예정되어 있다.

1군의 30명 중에서 12명(40%), 2군의 138명 중에서 13명(9.4%)이 폰تان 수술 시까지 1번 이상의 방실 판막 술식을 받아, 1군의 환자들이 2군의 환자들 보다 폰تان 수술 시까지 방실 판막 술식을 유의하게 많이 시행 받았다(p

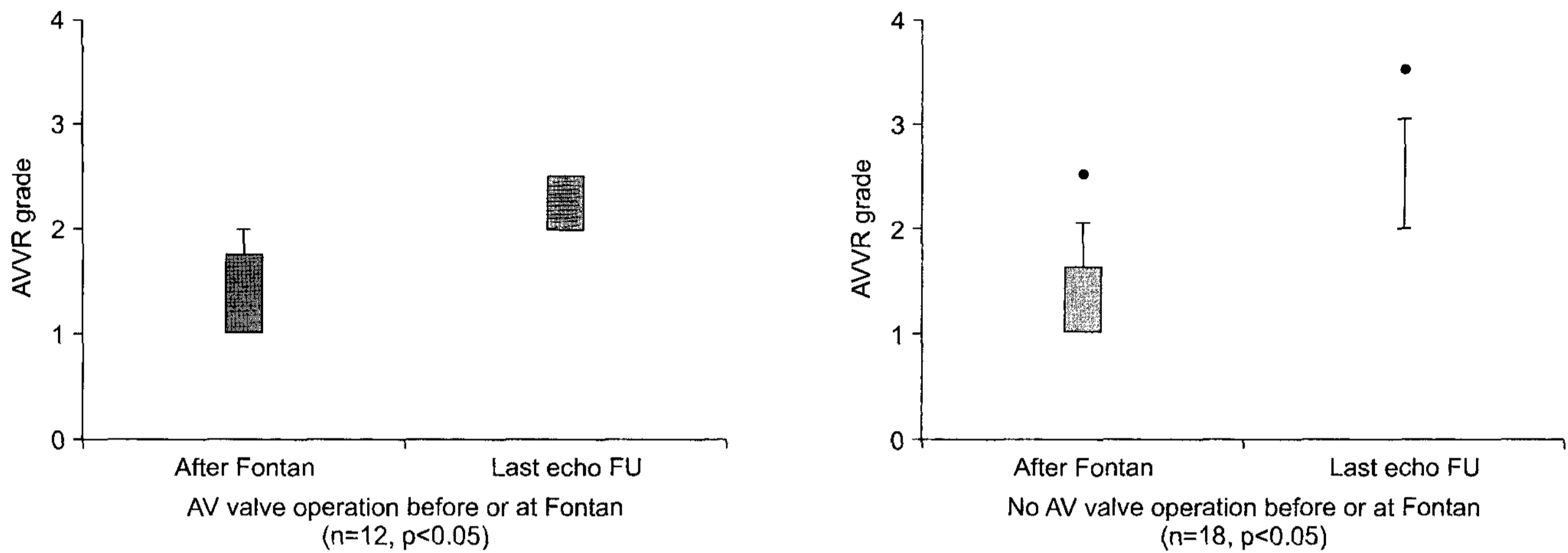
<0.05)(Fig. 3). 1군의 환자 중에서 폰تان 수술 시까지 방실 판막 술식을 받았던 12명의 환자들에서 폰تان 수술 후 퇴원 시 보다 마지막 심장 초음파 검사에서 방실 판막의 폐쇄부전이 의미 있게 증가하였으며(p<0.05), 뿐만 아니라 방실 판막 술식을 받지 않았던 18명에서도 방실 판막의 폐쇄부전이 의미 있게 증가하였다(p<0.05)(Fig. 4).

두 군간의 위험인자 분석에서 최초 방문 시 방실 판막의 폐쇄부전의 심했던 경우(p=0.001), 이전에 방실 판막술을 시행 받았던 경우(p=0.001)와 방실 판막 형태 중에서 형태학적 승모판막이나 두개의 판막을 갖는 환자들보다 공통 방실 판막이나 형태학적 삼첨판막을 갖는 경우(p=0.047)에 통계적으로 유의하게 방실 판막 폐쇄부전의 진행과 관련이 있었다. 그렇지만, 양방향성 체정맥-폐동맥 단락술시의 연령, 폰تان 수술시의 연령 및 체중, 심폐 우회술 시간, 이소성 여부, 심실의 형태, 재원기간과 심초음파 추적 검사 기간들은 방실 판막 폐쇄부전의 진행과 통계적으로 유의한 관련이 없었다(Table 2).

## 고 찰

최근 폰تان 수술의 성적이 향상되어 장기 생존자가 증가하면서, 폰تان 수술과 관련된 부정맥, 심실 기능 부전, 방실 판막 기능 부전, 혈전색전증과 단백 소실성 장질환 등의 여러 가지 장기 합병증에 의한 폰تان 재수술 및 폰تان 실패의 위험이 보고되고 있다[7]. 방실 판막 폐쇄부전은 변형된 폰تان 술식에서 높은 수술 사망률을 갖게 하는 위험인자이며 폰تان 술식 후 만기사망의 위험인자로도 알려져 있다[2,5]. Imai 등[1]은 의미 있는 방실 판막 폐쇄부전을 가진 환자는 27%의 12년 사망률을 보인 반면 방실 판막 폐쇄부전이 없거나 미미한 환자는 9%의 사망률을 보였다고 보고했다. 기능성 단심실 환자에서 방실 판막 폐쇄부전은 언제든지 나타날 수 있으며 이에 대한 치료 또한 아직 확립된 기준이 없다. 기능적 단심실에서는 방실 판막의 구조적인 다양성 및 심장 전기 전도로의 다양한 주행경로로 인하여 그 기술적인 측면이 어려울 수도 있고, 방실 판막의 구조가 또한 방실 판막 폐쇄부전의 발생 및 진행과 연관이 있다. 기존의 연구들에서는 공통 방실 판막을 갖는 환자들에서 의미있는 방실 판막 폐쇄부전이 더 흔하다고 보고되었으며[3,8,9], 본 연구에서도 공통 방실 판막을 갖는 환자가 34%였고, 공통 방실 판막이나 형태학적 삼첨판막의 빈도가 높은 이소성증후군이 30%나 차지하였다[10].

본원에서는 2도 이상의 방실 판막 폐쇄부전을 갖는 환



**Fig. 4.** The progression of AVVR during the follow up after Fontan operation in the 30 patients with unfavorable AVVR at the last echocardiographic follow up. AVVR=Atrioventricular valve regurgitation; Echo FU=Echocardiographic follow up; AV=Atrioventricular.

**Table 2.** The risk factor analysis between group I and II

	Group I (n=30)	Group II (n=138)	p-value
Initial AVVR grading	1.4±0.9	0.6±0.8	0.001
Age at BCPS (months)	20±20	21±37	0.97
Age at Fontan (months)	49±30	56±55	0.53
Body weight at Fontan (kg)	15±0.5	17±10	0.17
CPB time (min)	166±48	147±49	0.67
Previous AV valve operation	12/18	13/125	0.001
Isomerism (right/left/no)	8/5/17	20/18/100	0.12
AV valve morphology (common+MA/two+TA)	17/13	51/87	0.047
Ventricular type (BV/SV)	13/17	49/89	0.42
Hospital stay (days)	25±21	23±15	0.59
EchoCG FU duration (months)	45±28	46±31	0.86

AVVR=Atrioventricular valve regurgitation; BCPS=Bidirectional cavopulmonary shunt; CPB=Cardiopulmonary bypass; AV=Atrioventricular; common=Common atrioventricular valve; MA=Mitral atresia; TA=Tricuspid atresia; two=Two atrioventricular valve; BV=Biventricle; SV=Single ventricle; EchoCG FU=Echocardiographic follow up. Group I was defined as the AVVR of equal or greater than grade 2 at the last echocardiography after Fontan operation, and group II was less than grade 2.

자들에서 양방향성 체정맥-폐동맥 단락술 시기부터 폰탄 수술까지 방실 판막 폐쇄부전에 대한 적극적인 수술적 교정으로 폰탄 수술의 성적을 향상시켰으며, 이는 양방향성 체정맥-폐동맥 단락술 후에 방실 판막폐쇄부전을 위험인자로 입증하지 못한 최근의 결과들과 일치한다[11-13]. 양방향성 체정맥-폐동맥 단락술을 시행하여 단심실에서 용적과부하를 감소시켜 방실 판막 폐쇄부전의 향상이 기대될 수도 있지만[9,14], 이러한 심실 용적의 변화에도 불구하고 양방향성 체정맥-폐동맥 단락술시에 방실 판막 성형술을 동시에 시행하지 않으면 양방향성 체정맥-폐동맥 단

락술 후에 방실 판막 폐쇄부전이 향상되지 않는다[15,16]. 의미있는 방실 판막 폐쇄부전에서 발생하는 용적과부하는 특히 단심실을 갖는 환자들에서 해롭기 때문에, 본원에서는 용적 과부하의 효과를 감소시키기 위해서 일반적으로 가능한 비교적 작은 체동맥-폐동맥 단락술을 시행하고 비교적 어린 연령에서 양방향성 체정맥-폐동맥 단락술의 시행을 원칙으로 하고 있다. 판막 수술은 작은 환아일수록 기술적으로 더 어려우며, 비록 적은 수의 환자들이 판막성형술을 시행 받았고, 다양한 수술 기법들이 이용되었지만, 좋은 장기 성적을 위해서 가능하면 양방향성 체



정맥-폐동맥 단락술 시기부터 적극적으로 판막성형술을 시행하는 것을 원칙으로 하고 있다.

변형 폰탄 수술에서 방실 판막 폐쇄부전은 높은 수술사망률과 관련되어 있는 위험인자 임이 보고되었으며[4], 또한 방실 판막 폐쇄부전을 동반한 환자들의 사망률이 방실 판막 폐쇄부전을 동반하지 않은 환자들의 사망률과 비교해서 유의한 차이가 있음이 보고되었다[5]. 그러나, 본 연구에서는 판막의 구조적인 기형을 갖는 환자들에서 폰탄 수술 시에 적절한 판막성형술이 동시에 시행되었기 때문에 폰탄 수술 후에 방실 판막 폐쇄부전의 향상으로 폰탄 수술 후 낮은 만기 사망률을 보였다[17,18]. Imai 등[5]은 방실 판막의 교정이 모든 폰탄 술식 시에 시행되어야 한다고 주장했으며, Sallehuddin 등[18]은 경도 이하의 폐쇄부전을 가진 환자에서는 폐쇄부전의 악화가 폰탄 시 방실 판막의 수술적 교정과 크게 연관성이 없다고 하였으나, 특히, 중등도 이상의 폐쇄부전을 갖는 환자들에서 수술적 교정 후 폐쇄부전의 현저한 감소를 보고하였다. 이것은 방실 판막 폐쇄부전의 존재여부나 심한 정도가 폰탄 술식의 절대적인 금기가 아님을 시사한다.

방실 판막은 술 전 심초음파 결과와 술 중의 평가 결과 사이에 현저한 불일치가 있으므로, 술 중에 심실에 saline을 주입하여 평가하였으며, 추가적으로 수술 중에 의미있는 폐쇄부전의 흔적들에 기초해 평가하였다. 이러한 흔적들은 술 전 심초음파에 의해서만은 발견하기 어려우며, 더구나 판막의 성형 가능성은 술 중에 판막의 구조를 직접 육안으로 정확하게 검사해야만 적절하게 평가할 수 있었다. 방실 판막 성형술의 여부는 술 전 심초음파 결과, 수술 중 폐쇄부전의 정도의 평가와 병변 부위에 대한 외과의사의 교정 가능성의 평가들에 기초하여 결정되었다.

본 연구에서는 폰탄 수술 후 중간값 40개월(범위: 6~118개월)의 추적검사기간 동안 방실 판막 폐쇄부전이 2도 이상 진행한 환자들에서, 폰탄 수술 시에 방실 판막의 수술적 교정 유무와 관계없이 방실 판막 폐쇄부전이 진행하였다. 또한, 폰탄 수술 후 마지막 추적검사 시 2도 이상의 방실 판막 폐쇄부전을 보이는 환자와 2도 미만의 방실 판막 폐쇄부전을 보이는 환자를 비교하여, 초기에 방실 판막 폐쇄부전 정도가 통계적으로 의미 있는 차이가 있었으며, 폰탄 수술 전이나 폰탄 수술 시에 방실 판막 수술을 시행한 환자들에서 방실 판막 폐쇄부전이 더 진행했다. 또한, 공통 방실 판막이나 삼첨판막의 체심실 판막과 같은 좋지 않은 방실 판막 구조를 갖는 환자들에서 방실 판막 폐쇄부전의 빈도가 높았으며, Mahle 등[19]의 보고에서

도 방실 판막 치환술이 필요하였던 82%의 환자에서 이러한 방실 판막의 형태를 보고하고 있다.

본 연구의 제한점으로 폰탄 수술을 받은 환자 중에서 80%의 환자만이 본 연구에 포함되어 포함되지 못한 환자들에 대한 관찰도 필요할 것으로 생각된다. 또한 본 연구는 폰탄 수술을 받은 환자를 대상으로 하였기에 폰탄 수술을 기다리거나 폰탄 수술 전 고식 수술이 최종수술로 확정된 환자들의 방실 판막의 기능 평가 및 변화에 대한 연구는 부족한 상태이다. 또한, 본 연구의 추적 관찰 기간이 비교적 짧아 보다 장기적인 관찰이 필요하다. 본 연구에서 폰탄 수술 직후와 비교하여 마지막 추적 관찰 시 방실 판막의 폐쇄부전이 증가하는 양상을 확인할 수 있었는데, 6명을 제외한 나머지 환자는 2도의 방실 판막 폐쇄부전을 보였다. 추적 관찰 기간이 길어지면 방실판막 폐쇄부전의 정도가 증가할 가능성과 방실 판막 치환술의 빈도가 증가할 수 있어 이에 대한 추적 관찰이 필요할 것으로 생각된다. 본 연구에서 두 군을 나눈 기준으로 삼은 2도의 방실 판막 폐쇄부전은 통상 경도의 방실 판막 폐쇄부전으로 간주되기에, 2도 이상의 방실 판막 폐쇄부전을 가진 경우와 2도 미만의 방실 판막 폐쇄부전을 보인 경우를 나누어 폰탄 수술 후 방실 판막 기능의 위험인자를 살펴보았던 방법론에 문제가 있을 수 있다. 하지만 양심실에서 승모판막 폐쇄부전과 달리 기능성 단심실에서 체순환 담당 방실 판막의 기능은 폐쇄부전의 정도가 경하더라도 용적과부하 등의 혈류역학적 영향에 더 예민한 것으로 보고되고 있어, 2도의 방실 판막 폐쇄부전이라 하더라도 단심실 환자에서는 주의 깊은 관찰이 필요할 것으로 생각된다.

## 결 론

단심실 환자들에서 폰탄 수술까지 방실 판막 폐쇄부전에 대한 일관된 적응증 하에 적극적인 치료를 통해 방실 판막 폐쇄부전의 정도를 낮추려는 전략을 사용하여, 폰탄 수술 후 의미 있는 방실 판막 폐쇄부전은 낮은 빈도를 보였다. 그러나, 폰탄 수술을 받은 환자에서 시간이 지남에 따라 자연 경과상 방실 판막 폐쇄부전이 증가하는 경향을 보여 단심실 환자의 치료의 최종 단계로 생각되는 폰탄 수술 후에도 방실 판막 폐쇄부전에 대한 지속적인 추적 관찰이 필요하며, 특히 최초 방문 시 방실 판막의 폐쇄부전이 심했던 경우와 방실 판막 형태 중에서 공통 방실 판막이나 형태학적 삼첨판막인 경우 주의 깊은 추적 관찰이 필요할 것으로 생각된다.

참 고 문 헌

1. Imai Y, Seo K, Terada M, et al. *Valvular repair for atrioventricular regurgitation in complex anomalies in modified Fontan procedure with reference to a single ventricle associated with a common atrioventricular valve.* Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu 1999;2:5-19.
2. Knott-Craig CJ, Danielson GK, Schaff HV, Puga FJ, Weaver AL, Driscoll DJ. *The modified Fontan operation. An analysis of risk factors for early postoperative death or takedown in 702 consecutive patients from one institution.* J Thorac Cardiovasc Surg 1995;109:1237-43.
3. Driscoll DJ, Offord KP, Feldt RH, Schaff HV, Puga FJ, Danielson GK. *Five- to fifteen-year follow-up after Fontan operation.* Circulation 1992;85:469-96.
4. Choussat A, Fontan F, Besse P, Vallot F, Chauve A, Bricaud H. *Selection criteria for Fontan procedure.* In: Anderson RH, Shinebourne EA. *Pediatric cardiology.* Edinburgh: Churchill Livingstone. 1978;559-66.
5. Imai Y, Takanashi Y, Hoshino S, Terada M, Aoki M, Ohta J. *Modified Fontan procedure in 99 cases of atrioventricular valve regurgitation.* J Thorac Cardiovasc Surg 1997;113:262-9.
6. Wu YT, Chang AC, Chin AJ. *Semiquantitative assessment of mitral regurgitation by Doppler color flow imaging in patients < 20 years.* Am J Cardiol 1993;71:727-32.
7. Mavroudis C, Stewart RD, Backer CL, Deal BJ, Young L, Franklin WH. *Atrioventricular valve procedures with repeat Fontan operations: influence of valve pathology, ventricular function, and arrhythmias on outcome.* Ann Thorac Surg 2005;80:29-36.
8. Humes RA, Feldt RH, Porter CJ, Julsrud PR, Puga FJ, Danielson GK. *The modified Fontan operation for asplenia and polysplenia syndromes.* J Thorac Cardiovasc Surg 1988;96:212-8.
9. Mahle WT, Cohen MS, Spray TL, Rychik J. *Atrioventricular valve regurgitation in patients with single ventricle: impact of the bidirectional cavopulmonary anastomosis.* Ann Thorac Surg 2001;72:831-5.
10. Lim HG, Kim SJ, Lee CH, et al. *The results of extracardiac Fontan operation in the patients with heterotaxy syndrome.* Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2005;38:529-37.
11. Gentles TL, Mayer 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.
12. Van Arsdell GS, McCrindle BW, Einarson KD, et al. *Interventions associated with minimal Fontan mortality.* Ann Thorac Surg 2000;70:568-74.
13. Stamm C, Friehs I, Mayer JE, et al. *Long-term results of the lateral tunnel Fontan operation.* J Thorac Cardiovasc Surg 2001;121:28-41.
14. Forbes TJ, Gajarski R, Johnson GL, et al. *Influence of age on the effect of bidirectional cavopulmonary anastomosis on left ventricular volume, mass and ejection fraction.* J Am Coll Cardiol 1996;28:1301-7.
15. Reyes A, Bove EL, Mosca RS, Kulik TJ, Luomirsky A. *Tricuspid valve repair in children with hypoplastic left heart syndrome during staged surgical reconstruction.* Circulation 1997;96:II 341-5.
16. Michelfelder EC, Kimball TR, Pearl JM, Manning PB, Beekman RH 3rd. *Effect of superior cavopulmonary anastomosis on the rate of tricuspid annulus dilation in hypoplastic left heart syndrome.* Am J Cardiol 2002;89:96-8.
17. Caspi JC, Coles JG, Rabinovich M, et al. *Morphological findings contributing to a failed Fontan procedure.* Circulation 1990;82:IV 177-82.
18. Sallehuddin A, Bulbul Z, Otero F, Dhafiri KA, Al-Halees Z. *Repair of atrioventricular valve regurgitation in the modified Fontan operation.* Eur J Cardiothorac Surg 2004;26:54-9.
19. Mahle WT, Gaynor JW, Spray TL. *Atrioventricular valve replacement in patients with a single ventricle.* Ann Thorac Surg 2001;72:182-6.

**=국문 초록=**

**배경:** 여러 단계의 수술이 필요한 기능성 단심실 환자들에서 방실 판막의 해부학적이고 기능적인 기형이 흔하고, 방실 판막 폐쇄부전과 관련된 위험성은 잘 알려져 있다. 본 저자들은 폰탄 수술까지의 과정에서 방실 판막 폐쇄부전에 대해 적극적으로 수술적 교정을 하였다. **대상 및 방법:** 1995년 1월부터 2004년 12월까지 기능성 단심실을 가진 209명의 환자에서 폰탄 수술이 시행되었다. 이중 폰탄 수술 후 심장 초음파 검사의 추적 관찰 기간이 6개월 이상 되는 168명의 환자들에 대해서 방실 판막 폐쇄부전의 발생, 방실 판막 성형술의 효과와 폰탄 술 후 방실 판막 폐쇄부전의 진행을 후향적으로 평가하였다. 폰탄 수술 시기까지 25명의 환자에서 30예의 방실 판막 술식이 시행되었으며, 양방향성 체정맥-폐동맥 단락술시 9예에서, 양방향성 체정맥-폐동맥 단락술과 폰탄 수술 사이에 4예에서, 폰탄 수술시 17예에서 시행되었다. 이중 5명의 환자는 방실 판막 술식을 두 번 시행 받았다. **결과:** 폰탄 수술 후 중앙값 52개월(범위: 6개월~123개월)의 추적 관찰 기간 동안 7명(4.2%)의 환자들만 사망하였다. 마지막 추적 관찰 시 3도 이상의 방실 판막 폐쇄부전이 6예, 의미 있는 방실 판막 협착이 1예에서 있어, 7명(4%)이 좋지 않은 판막 기능의 결과를 보였다. 이중 4예는 폰탄 수술 후 방실 판막 성형술이 시행되었으며, 1예는 방실 판막 치환술이 추가로 필요하였다. 폰탄 수술 후 마지막 추적 관찰 시 30명(18%)에서 2도 이상의 방실 판막 폐쇄부전이 관찰되었으며, 이중 이전에 방실 판막 성형술을 시행 받은 환자들 12예였다. 폰탄 수술 후 방실 판막 폐쇄부전의 진행에 유의한 위험인자는 초기 방실 판막 폐쇄부전의 정도, 이전에 방실 판막 수술의 시행 여부와 공통 방실 판막이나 승모판막 폐쇄증의 방실 판막 구조였다. **결론:** 단심실 환자들에서 방실 판막 폐쇄부전에 대한 적극적인 치료로 폰탄 수술 후 의미 있는 방실 판막 폐쇄부전은 낮은 빈도를 보였다. 그러나, 폰탄 수술 후 방실 판막 폐쇄부전의 진행을 평가하기 위해서 방실 판막의 구조나 초기의 방실 판막 기능이 좋지 않은 환자들에서는 특히 면밀한 추적 관찰이 필요하다.

- 중심 단어 :** 1. 선천성 심질환  
2. 단심실  
3. 판막  
4. 폐쇄부전  
5. 방실판막 성형술