

우세우심실 또는 우단심실증에서의 변형 Fontan수술

백 완 기* · 최 준 영* · 이 정 렬* · 김 용 진* · 노 준 량* · 서 경 필*

— Abstract —

Modified Fontan Procedure for Single or Dominant Right Ventricle

Wan Ki Baek, M.D.*, Joon Young Choi, M.D.*, Jeong Ryul Lee, M.D.*

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

Between April 1986 and September 1990, 34 patients with a single or dominant right ventricle underwent modified Fontan procedure for definite palliation in Seoul National University Children's Hospital.

Their age at operation ranged from 8 months to 14 years (Mean 5.5 years). The ventricular chamber was solitary and of indeterminate trabecular pattern in 6 patients. 28 patients had posteriorly located rudimentary chamber, all of which were trabecular pouches having no communication with outlet septum.

The patterns of atrioventricular connection were common inlet (9), double inlet (11), left atrioventricular valve atresia (12) and right atrioventricular valve atresia with L-loop (2).

Pulmonary outflow tracts were atretic in 7 patients and stenotic in 26 patients. Major associated anomalies included anomalous systemic venous drainage (15), dextrocardia (12) and total anomalous pulmonary venous connection (3).

Shunt operations were previously performed in 13 patients and pulmonary artery banding and atrial septectomy in 1 patients.

Surgery included intraatrial baffling in 26 patients, bidirectional cavopulmonary shunt in 13 patients, atrioventricular valve obliteration in 3 patients and atrioventricular valve replacement in 3 patients. Central venous pressure measured postoperatively at intensive care unit ranged from 18cm H₂O to 28cm H₂O (mean 23.2cm H₂O).

Hospital mortality was 35.3% (12/34), all died out of low output syndrome. Suspected causes of low output syndrome include ventricular dysfunction (8), hypoplastic or tortuous pulmonary artery (2) and elevated pulmonary vascular resistance (2). 19 patients had 31 major complications including low output syndrome (18), arrhythmia (4), acute renal failure (3) and respiratory failure (3).

Mortality rate was significantly higher in the groups receiving intraatrial baffling and AV valve replacement respectively ($p < 0.05$).

20 patients were followed up postoperatively with the mean follow-up period 15.0 ± 11.6 months. There were no late death and follow-up catheterization was performed in 10 patients.

*서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

*Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Seoul National University
1990년 10월 제22차 추계 흉부외과학회 학술대회에서 구연하였음
1990년 12월 13일 접수

ients. Mean right atrial pressure was 15.4 ± 6.8 mmHg and ventricular contraction was reasonable in all but one case. Thus, Fontan principle can be applied successfully to all the patients with complex cardiac anomaly of single ventricle variety and better results can be anticipated with judicious selection of patient and improvement of postoperative care.

서 론

1971년 Fontan 과 Baudet가 삼첨판 폐쇄증 환자에 Fontan 술식을 성공적으로 적용한 이래¹⁾, Fontan 술식은 여러 변형을 거치며 삼첨판 폐쇄증 외에 여러 복잡기형의 교정에 적용되어 왔다^{2-4,10)}. 이중 단심실증에서의 Fontan 수술 성적은 삼첨판 폐쇄증과 비교할 때 덜 만족스러운 편이며⁵⁻⁹⁾, 특히 우세우심실 혹은 단우심실증 (Single or Dominant Right Ventricle)은 그 구조상의 특징으로¹¹⁻¹³⁾, 최종 교정술 (definitive repair)이 어렵고, 가장 만족스럽지 못한 수술결과를 보이는 증례들중에 하나이다¹⁴⁾. 이에 저자들은 1986년 4월부터 1990년 9월까지 Fontan 술식을 시행받은 우세우심실 또는 단우심실증 환자 34례를 대상으로 수술 적용, 수술방법, 술후경과 및 수술성적 등에 대해 임상분석을 시행하였다.

대상 및 방법

1986년 4월부터 1990년 9월까지 서울대 소아병원에서 변형 Fontan 술식을 시행한 우세우심실 또는 단우심실증 환자 34례를 대상으로 하였다. 남자가 19례, 여자 15례였으며 연령분포는 8개월에서 14세 사이로 평균 5.5 ± 3.5 세 였다. 평균 체중은 14.3 ± 5.0 kg 이었으며 혈중 헤모글로빈과 동맥혈 산소포화도의 평균은 각각 17.9 ± 2.8 gm/dl, $55.0 \pm 8.1\%$, $72.1 \pm 9.5\%$ 였다 (표 1).

술전 전례의 환자에서 심도자술을 시행하였으며 평균 폐동맥압 및 심실확장기압은 각각 16.1 ± 5.7 mmHg, 8.8 ± 4.4 mmHg였다. 20례의 환자에서 폐동맥지수(Pulmonary artery index)¹⁵⁾를 측정하여 폐동맥 발육상태 및 최종교정술(definitive repair) 가능여부의 평가에 이용하였다(표 2). 심장구조를 보면 심방정위가 16례, 역위 및 부정위가 각각 13례 및 5례를 차지하였으며, 혼적심실(rudimentary chamber)를 가지지 않는 고립심실(solitary ventricle)이 6례이고 나머

Table 1. Preoperative variables of the patients (n=34)

	Mean $\pm$ SD	Range
Age	5.5 ± 3.5	8/12-14
Body wt(kg)	14.3 ± 5.0	6.2-27.2
BSA(m ²)	0.62 ± 0.19	0.33-0.95
Hb(gm/dl)	17.9 ± 2.8	13.3-23.9
Hct(%)	55.0 ± 8.1	42.2-65.3

Legend : BSA; Body surface area, SaO₂ : Arterial oxygen saturation, Hb : Hemoglobin, Hct : Hematocrit

Table 2. Preoperative catheterization data of the patients(n=34)

	Mean $\pm$ SD	Range
PAP(mmHg) (n=23)	16.1 ± 5.7	6-30
VEDP(mmHg) (n=25)	8.8 ± 5.7	4-17
PA index (n=20)	266 ± 104	117-518

Legend : PAP ; pulmonary artery pressure, VEDP ; ventricular enddiastolic pressure, PA ; pulmonary artery

지례는 모든 혼적심실을 후부에 가지는 경우로 혼적심실은 모두 출구총격과 연결을 가지지 않는 섬유주방(trabecular pouch)으로 이루어져 있었다. 혼적심실을 가지는 28례 중 17례는 D-loop를 이루고 있었으며 7례는 L-loop를 이루고 있었다(표 3).

방실파막의 구조는 common inlet이 9례, Double inlet이 11례, 좌측방실파막폐쇄가 12례, L-loop이면서 우측방실파막폐쇄가 2례였다. 우심실 유출로는 7례에서 완전폐쇄되어 있었으며 1례를 제외한 나머지 전례에서 모두 폐혈관 유출로 협착소견을 보였다(표 4). 주요 동반기형으로 체정맥 환류이상(15), 우심증(12), 공통심방(10), 내장역위증(8), 동맥관 개존증(8), 우측 대동맥궁(7), 총폐정맥 환류이상(3:심장상부형, 심장형, 심장하부형 각 1례)순이었다(표 5). 최종교정술

Table 3. Segmental Anatomy of the patients(I)(n=34)

Atrial Situs	n(%)	Solitary Ventricle	Two Ventricle		
			D-loop	L-loop	undetermined
Solitus	16(47.1)	6	10	1	1
Inversus	13(38.2)	0	7	3	2
Ambiguus	5(14.7)	0	0	3	1
Total	34(100)	6(17.6%)	17	7	4
					28(86.4%)

Table 4. Segmental Anatomy of the patients(II)(n=34)

	n	Pul outflow(%)			AV valve(%)			
		stenosis	atresia	open	common	double inlet	Lt atresia	Rt atresia
Solitary Ventricle	6	5	1	0	5	0	1	0
Two Ventricle	28							
D-loop	17	12	4	1	1	6	10	0
L-loop	7	6	1	0	2	3	0	2
Undetermined	4	3	1	0	1	2	1	0
Total	34	26(76.5)	7(20.6)	1(2.9)	9(26.5)	11(32.3)	12(35.3)	2(5.9)

Table 5. Associated Cardiovascular Anomalies(n=34)

	No of patients
Anomalous systemic venous drainage	15
Dextrocardia	12
Common atrium	10
Visceral heterotaxia	8
PDA	8
Right aortic arch	7
TAPVR	3*
Cor triatriatum	2
Others	4

Supracardiac(1), Cardiac(1), Infracardiac(1)

(definitive repair)에 앞서 고식술을 시행한 환자는 14례로 전체의 43.8%를 차지하였다. 폐 혈류를 증가시키기 위한 체폐동맥 단락술은 13례의 환자에서 시행하였는데 이중 좌측변형 Blalock-Taussing 단락술이 8건으로 가장 많았고 중심 단락술(central shunt)도 1건 있었다.

폐동맥협착이 없는 1례에서 폐동맥교약술(Pulmonary artery banding)을 심방중격절제술(atrial sept-

ectomy)과 같이 시행되었다(표 6).

수술은 전례에서 정중흉골절개를 통하여 시행하였으며 상대정맥 카놀라는 가능한 한 상대정맥의 원위부에 직접 삽관하였으며 하대정맥 카놀라는 하대정맥 인접 우심방에 삽관하여 되도록 우심방에 손상을 적게 유지하였다.

양측성 상대정맥의 경우, 양측 상대정맥의 교통(communication)이 있을 때는 우세정맥에 삽관후 반

Table 6. Previous operations(n=14 /32, 43.8%)

	No of patients
Shunt	13
Lt mod BT	8
Rt mod BT	3
Lt classic BT	3
Central	1
Atrial septectomy	1
PAB	1
Others	4
Total	22

Legend : BT : Blalock-Taussig,

PAB : Pulmonary artery banding

대쪽은 snare down 시켰으며, 교통이 없을 때는 양측 상대정맥에 모두 삽관을 하거나, 우세정맥에 삽관후 snare down한 반대편은 수술도중 이따금 풀어주는 형식을 취하였다. 하대정맥과 간정맥의 환류이상의 경우도 위의 상대정맥에 적용한 삽관법에 준하여 시행되었다. 체외 순환하에서 폐동맥을 폐문근처까지 충분히 박리하였고 단락 결찰이나 동맥관 결찰과 같은 필요한 심장의 술식(extracardiac procedure)을 시행하였다. Moderate to deep hypothermia가 진행된 상태에서 대동맥을 차단하고 고칼륨 정질 심정지액(crystalloid cardioplegics)을 관류하여 심정지를 유발시킨 후 우심방 심이(right atrial auricle)를 따라 우심방을 절개하여 방실판막과 체폐정맥 유입부를 포함한 내부 구조를 관찰하였다. 4례의 환자에서 방실판막 성형술을 시행하였으며 폐쇄부전이 심했던 3례에서는 판막치환술을 시행하였다.

양방실판막 우심유입(DIRV) 11례중 2례에서 삼첨판 폐쇄술을 시행하였다(표 7). 심방내 baffling은 전례에서 Gore-tex 도관이나 철포를 사용하였으며(n=26), baffling이 끝나는 즉시 대동맥 차단을 해제하여 허혈시간을 줄이고자 노력하였다. Fontan 문합은 Kreutzer modification¹⁶⁾을 기본으로 하여 우심방 심이에 폐동맥관운을 직접 연결하였으며 19례의 환자에서 문합전벽에 Gore-Tex 철포나 심낭편으로 roofing을 시행하였다. 절단된 주폐동맥은 직접 봉합하거나 결찰하였으며 체정맥 환류이상을 가지는 환자 15례중 12례에서 이상체정맥과 폐동맥을 연결하는 Cavopulmonary를 시도하였다(도 1).

심폐기 이탈후의 심장비대로 흉골을 닫지 못하고 수술을 끝마쳤던 경우는 3례로 모두 사망하였다. 심폐기

이탈이 불가능하였던 환자 1례에서 ECMO(Extracorporeal membrane oxygenator)를 적용하였으나 환자는 사망하였다. 체외순환 시간은 평균 188.0 ± 88.9 분이었고 대동맥 차단시간은 평균 67.5 ± 24.0 분이었다. 11례에서 전 순환정지(Total circulatory arrest)가 시행되었으며 평균 시간은 24.1 ± 11.8 분이었다.

결 과

총 34건의 수술례중 술후 66명일제 사망한 1례를 포함하여 모두 12례가 사망하여 35.3%의 병원 사망률(hospital mortality)을 보였다. 연도별 수술례 및 사망률은 도 1과 같으며 '88년 이후 현저한 사망률의 감소를 보이고 있다.

환자의 수술시의 평균연령은 86년에 113.3 ± 48.0 개월에서 90년에 38.4 ± 33.2 개월로 매년 낮아지고 있는 추세를 보이고 있다(도 3).

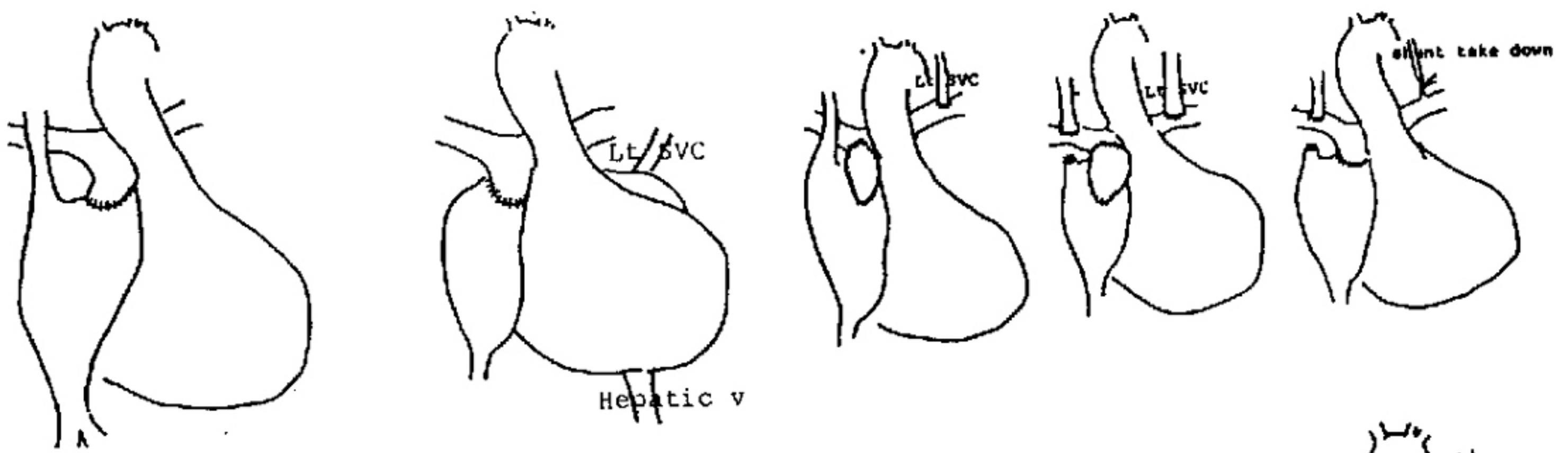
사망환자 12례의 사망원인은 모두 저심박출증으로 저심박출증의 주요 원인으로 심실기능 부전(8), 폐동맥의 형성부전 또는 사행(tortuosity) (2) 및 폐혈관 저항의 상승(2) 등이 추정되었다(표 8). 19례의 환자에서 총 31건의 주요 합병증이 발생하였는데 저심박출증(18), 부정맥(4), 급성신부전(3), 호흡부전(3) 순이었다(표 9). 12례의 환자에서 술후 16건의 비치명적 합병증이 발생하였는데 유미홍(9), 간기능이상(3), 간손단락(2) 순이었다(표 10).

14례의 환자에서 술후 1시간, 24시간, 48시간에 각각 중심정맥압과 좌심방압을 측정하였다(도 4). 술후 48시간까지 중심정맥압과 좌심방압의 변화는 모두 통계적으로 유의한 차이를 보이지 않았으나, 술후 최저 2개월에서 최고 27개월 후에 시행한 심도자술 당시의 중심정맥압은 통계적으로 유의하게 ($p < 0.05$) 떨어져 있었다.

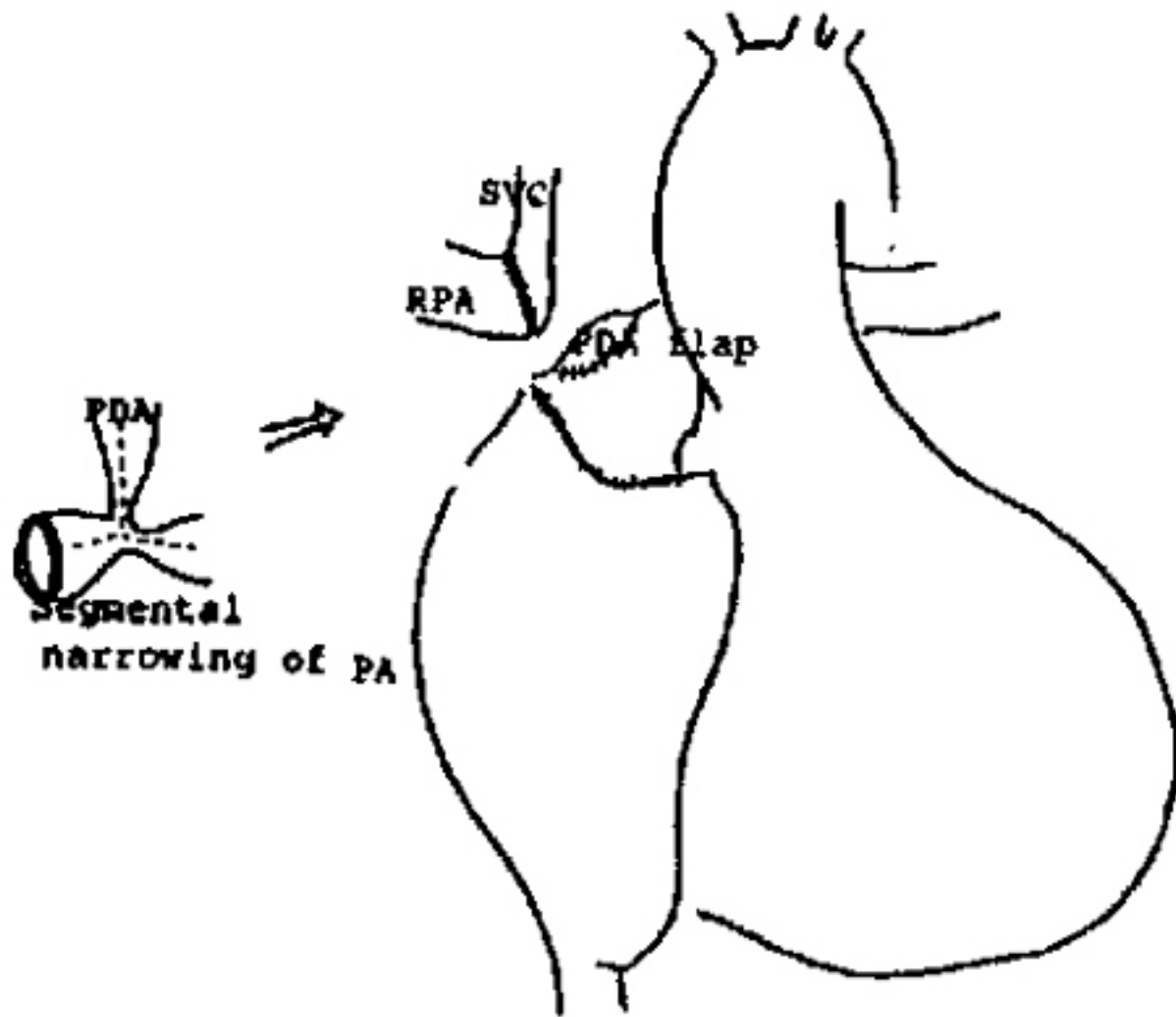
수술사망률은 1차고식수술을 받은 군에서 받지 않은 군보다, 방실판막 폐쇄부전이 있는 군과 체정맥 환류이상이 있는 군에서 없는 군보다 높았으며 수술시 심방내 baffling을 시행한 군, 방실판막 치환을 시행한 군과 양방향성 대정맥폐단락술(Bidirectional cavopulmonary shunt) 시행한 군에서 하지 않은 군보다, roofing을 하지 않고 Fontan 문합술을 시행한 군에서 roofing을 한 군보다 각각 높았으나 이는 심방내 baffling 시행군과 방실판막치환술 시행군에서만 통계적

Table 7. Concomitant operative procedures(n=34)

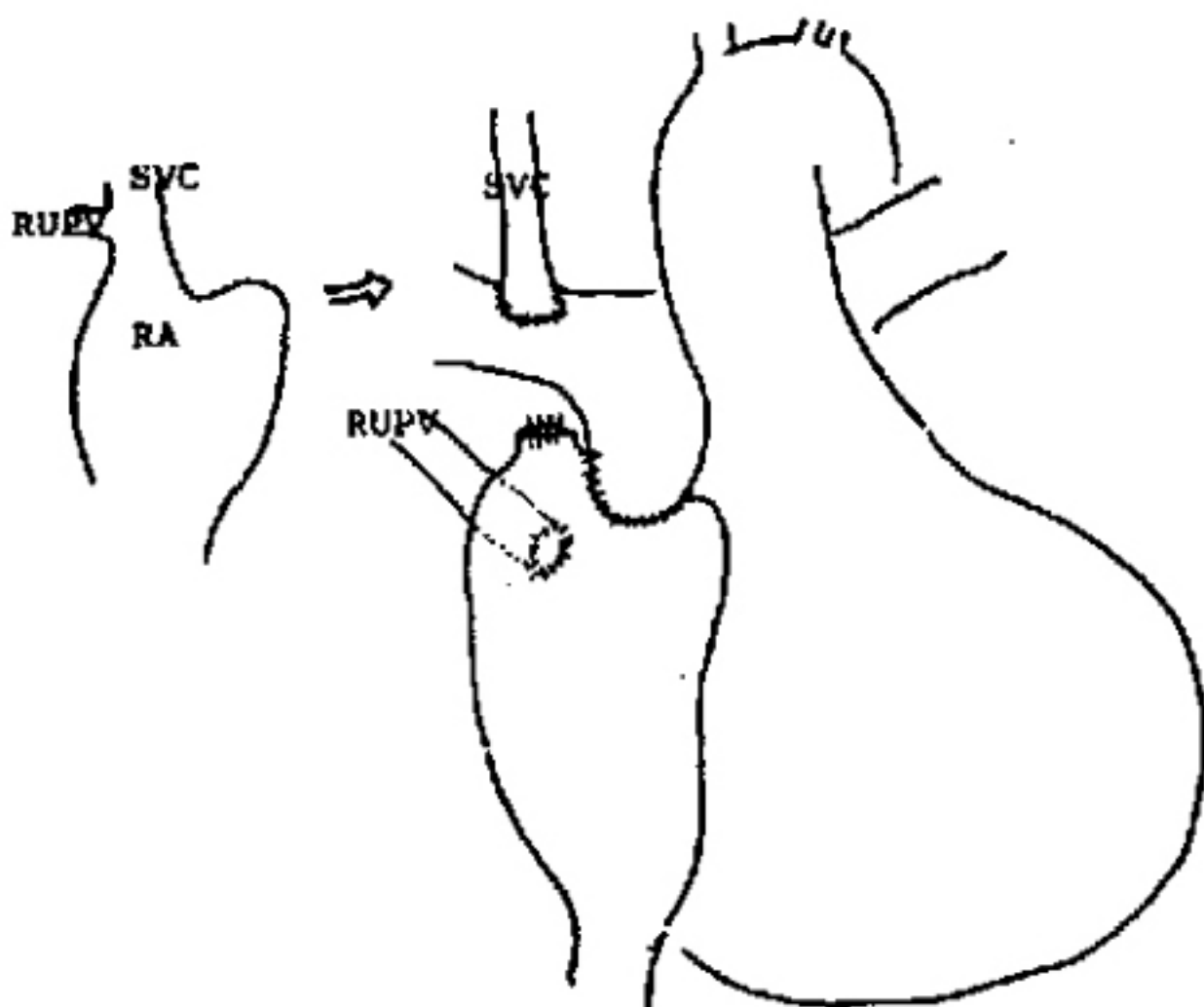
	No of patients
Intraatrial baffling	26
Shunt take down	13
Cavopulmonary shunt	12
Lt SVC to LPA	3
Rt SVC to RPA	10
AV valve valvuloplasty	4
Valve replacement	3
Valve obliteration	2
Others	9
Total	70



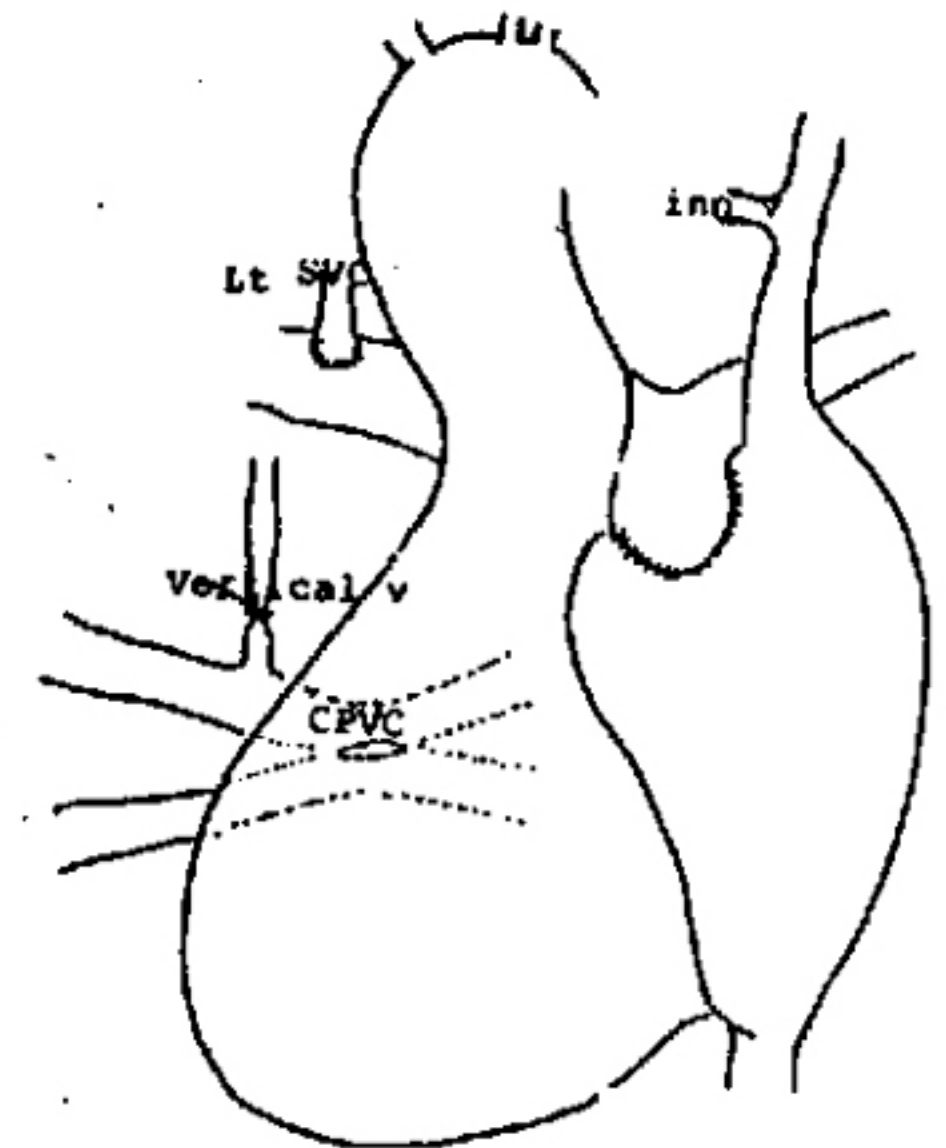
a. Simple atriopulmonary anastomosis. No cavopulmonary shunt



c. In one case with segmental narrowing of pulmonary artery narrowing around PDA, PDA flap was utilized to relieve narrowing and Fontan anastomosis was done as figure



d. In one case with partial anomalous pulmonary venous return(RUPV to SVC), SVC was divided at the level of RUPV insertion. Atriopulmonary anastomosis was done and RUPV was rerouted to LA as figure.



e. TAPVR (supracardiac type) combined case; Vertical vein was ligated and atriopulmonary anastomosis with right cavopulmonary shunt was made along with LA-CPVC anastomosis.

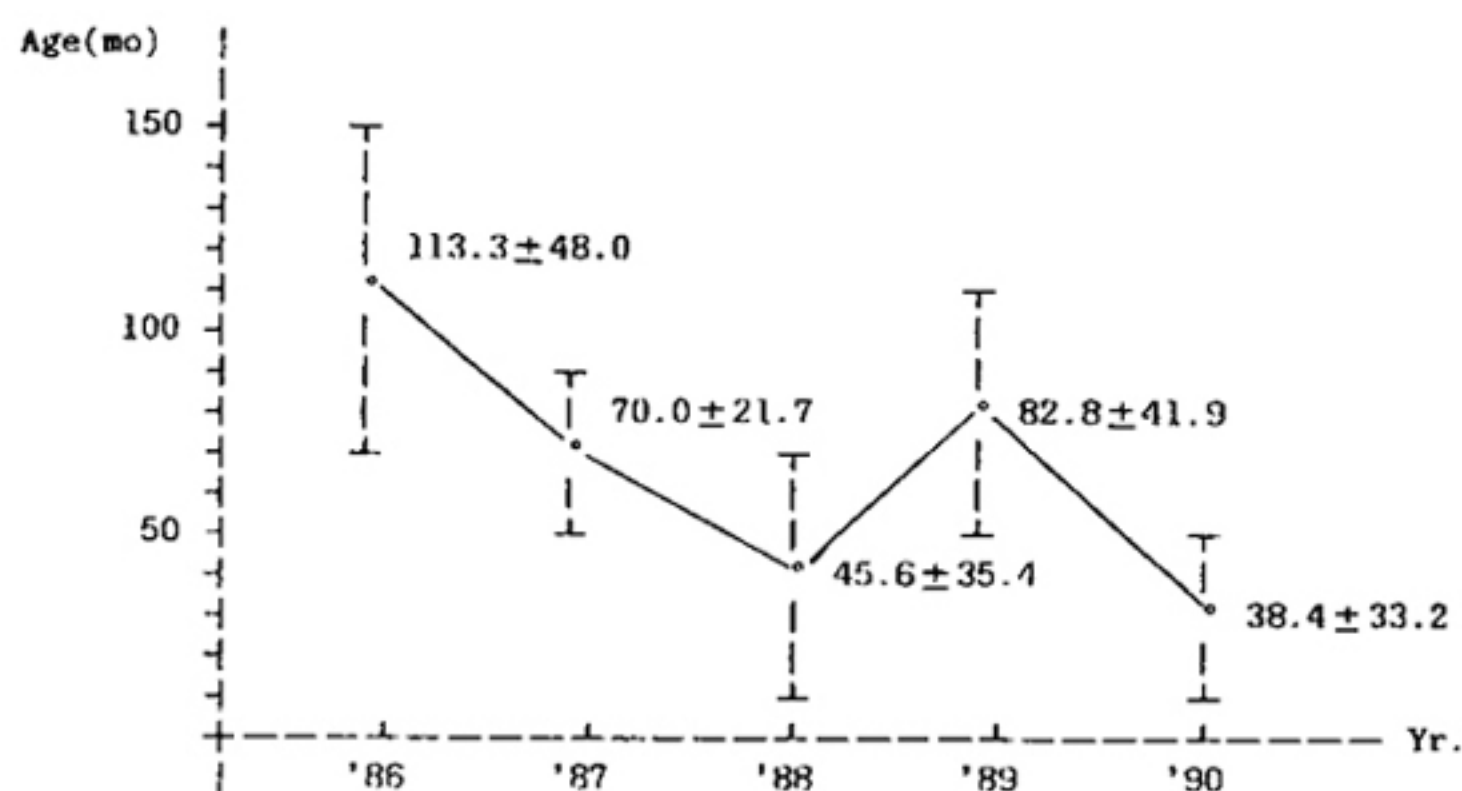
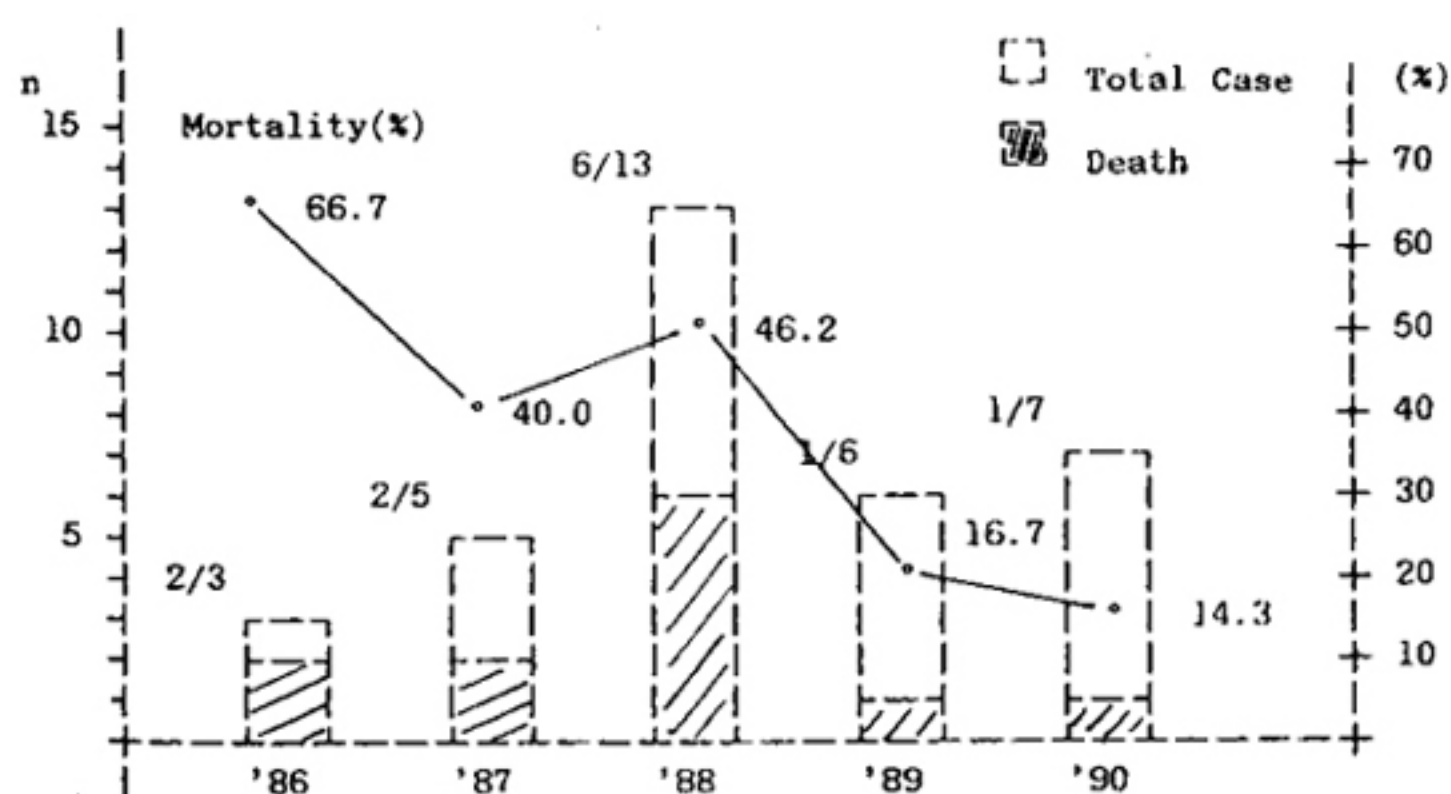
Fig. 1. Various surgical techniques applied for modified Fontan operation in SNUCH(a-e)

Table 8. Analysis of Mortality Cases(n=12)

Age (m)	Prev op	PAI (mm ² /m ²)	PAP /VEDP (mmHg)	Valve regurg	Pump /ischemic time(min)	Expire Date	Cause of Death
8	—	—	/5	I	213 /36	3h	Hypoplastic PA
59	LMBT	—	30 /15	II	540 /112	2h	Vent dysfxn, High PAP
95	LCBT	—	17 /13	0	243 /92	OR	Vent dysfxn
73	LCBT RMBT	137	18 /12	I	165 /90	1h	Vent dysfxn, Tortuous PA
8	—	—	/12	I	185 /81	2D	Vent dysfxn
13	—	186	22 /	IV	256 /107	OR	Vent dysfxn
61	LMBT	—	26 /10	0	98 /53	1h	Elevated PVR
14	LMBT	314	/13	IV	235 /97	OR	Vent dysfxn
76	LMBT	247	/5	0	245 /97	4D	Elevated PVR
73	LMBT	300	13 /8	0	315 /60	5h	Vent dysfxn
177	—	—	12 /8	I	124 /96	3D	Vent dysfxn
28	PAB Atrial septectomy	—	18 /10	0	—	66D	Vent dysfxn, Resp failure
Total /Mean							
57.1	8 /12	237	20 /10	7 /12	238 /81		

Table 9. Postoperative Major Complications(n=19)

	No
Low cardiac output	18
Arrhythmia	4
Acute renal failure	3
Respiratory failure	3
Neurologic sequale	1
Postoperative bleeding	1
Cardiac tamponade	1
Total	31

**Fig. 3.** Age Distribution of Fontan Repair of Single or Dominant Right Ventricle by Year.**Fig. 2.** Annual Case & Mortality of Fontan Operation in Single or Dominant Right Ventricle in SNUCH(Apr. '86-Sep. '90)**Table 10.** Postoperative Non-fatal Complications (n= 19)

	No
Chylothorax	9
Liver dysfunction	3
Residual R to L shunt	2
Tracheal stricture	1
Microscopic hematuria	1
Total	16

으로 유의하였다(표 11). 특히 방실판막을 치환하였던 3례는 술후 모두 사망하였다.

환자를 생존군과 사망군으로 나누어 술전 변수들을 비교해 보았을때 사망군에서 연령 및 폐동맥지수는 낮고, 폐동맥압과 심실확장기압 및 술후 중심정맥압은 높았으며, 체외순환 시간 및 허혈시간 모두 연장되어 있었으나 이중 연령과 심실 확장기압의 차이는 통계적으로 유의하지 않았다(표 12).

술후 저심박출증이 발생한 환자 중 5례에서 간헐적 복부 압박 요법(intermittent dadbominal compression)을 적용하였으며 이중 2례는 사망하였다. 사망 환자를 제외한 20례의 환자에서 90년 10월 현재 3개월에서 45개월까지 평균 15.0 ± 11.6 개월의 추적조사를 시행하였다. 17례의 환자가 functional class I으로 특별한 투약없이 정상생활을 영위하고 있었으며 class II 및 III가 각각 2례, 1례씩 있었는데 이중 class III의 환자의 경우는 술후 시행한 심도자술에서 폐정맥 유입부 폐쇄가 의심되었다. 술후 2개월에서 7개월 사이에 심도자술을 15례의 환자에게 시행하였다. 거의 모든

환자가 비교적 양호한 심실벽 동작(ventricular wall motion) 및 수축력(ocntractility)를 보였으며 평균 폐동맥압, 우심방압 및 심실확장기압은 각각 13.3 ± 3.5 mmHg, 15.2 ± 3.3 mmHg, 5.9 ± 2.8 mmHg 였다.

1례의 환자에서 잔존단락으로 인한 청색증이 계속되어 Redo operation을 시행하였으며 환자는 술후 양호한 경과를 보였다.

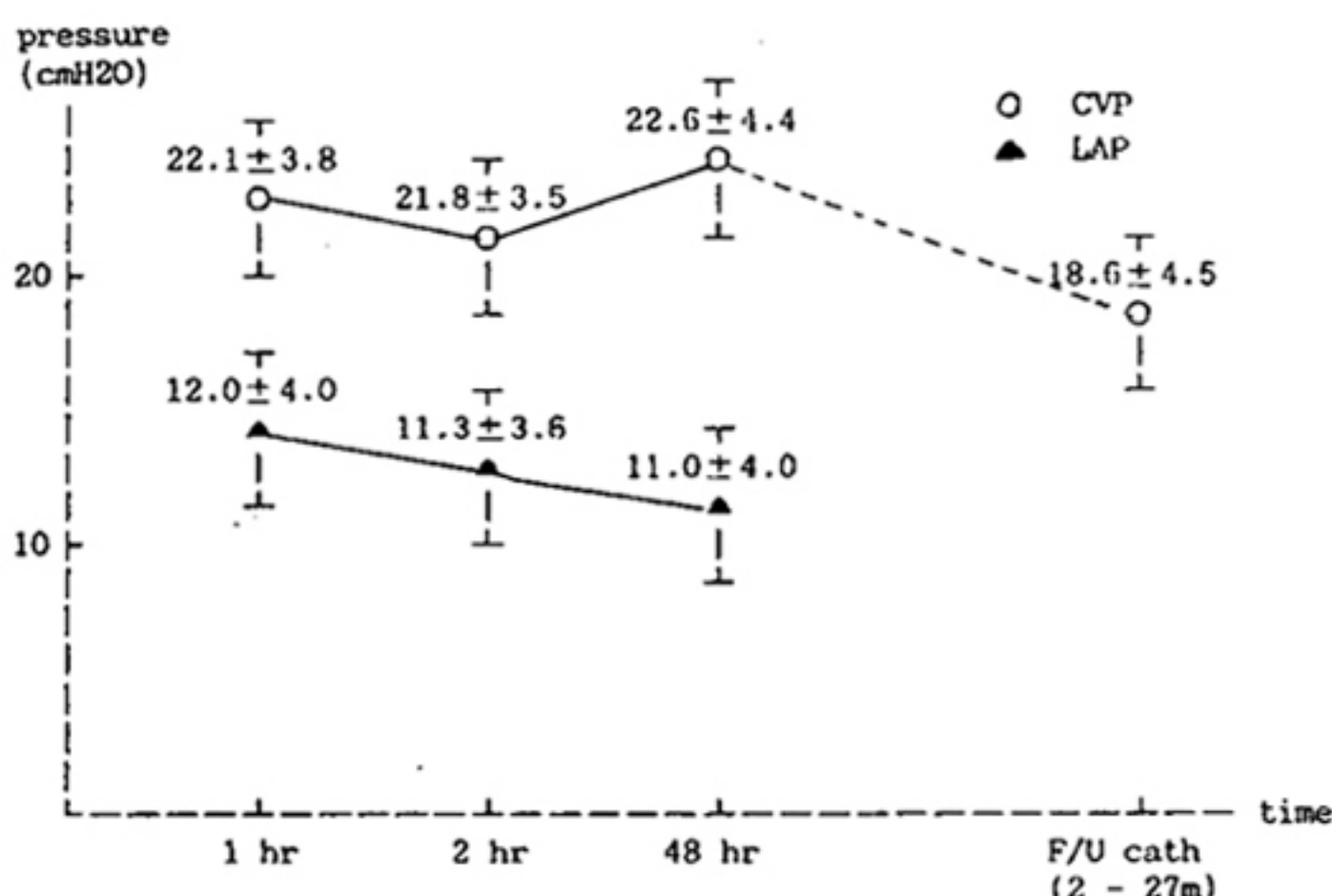


Fig. 4. Change of Postrepair CVP /LAP with time(n=14)

Table 11. Differences in Mortality

	Yes(%)	No(%)	P*
Previous operation	7 / 14(50.0)	5 / 20(25.0)	NS
AV valve regurgitation	7 / 18(38.9)	5 / 16(31.3)	NS
Anomalous systemic venous drainage	8 / 15(53.5)	4 / 19(21.1)	0.055
Intraatrial baffling	12 / 26(46.2)	0 / 6(0.0)	<0.05
AV valve replacement	3 / 3(100.0)	6 / 29(20.7)	<0.02
Atriopulmonary anastomosis with roofing	6 / 19(31.6)	6 / 15(40.0)	NS
Bidirectional cavo-pulmonary shunt	4 / 12(33.3)	8 / 22(36.3)	NS

*Fisher's exact test

Table 12. Postrepair Comparison Between Survivors and Non-Survivors of preoperative variables

	Survivors	Non-Suvivors	P*
Age(months)	63.6 ± 44.6	57.1 ± 46.7	NS
PA index(mm ² / m ²)	316.3 ± 110.2	236.8 ± 67.2	<0.02
PAP(mmHg)	14.8 ± 4.3	19.5 ± 5.8	<0.02
VEDP(mmHg)	9.5 ± 4.4	10.1 ± 3.1	NS
Pump time(min)	159.6 ± 55.1	238.0 ± 112.4	<0.05
Ischemic time(min)	59.2 ± 21.1	80.8 ± 23.0	<0.02
Postrepair CVP(mmHg)	21.9 ± 4.1	24.8 ± 3.5	<0.05

*Student t test

고 안

단심실증이란 두개의 방실판막 또는 공통 방실판막 (common AV valve)이 동일한 심실로 개구되거나 단지 한개의 방실판막만이 있는 경우로 특징지어지는 다양한 형태의 심기형으로 정의되어진다^{17,18)}. 단심실 증은 우세심실의 형태에 따라 좌심실형, 우심실형과 부정형(Indeterminate type)으로 분류할 수 있으며 Yacoub과 Radley-Smith¹⁹⁾가 1976년 처음 단심실증에 Fontan principle을 적용한 이래 Fontan 술식은 그 적용의 폭을 넓혀왔다^{2-4,10)}.

일찌기 Moodie 등은 수술을 받지 않은 우심실형 단심실 환자들의 예후가 확실히 불량하며 이러한 예후는 고식적 수술후에도 변함이 없다고 하였다. 최종 교정술(definitive surgery)의 결과 역시 아직 만족스럽지 못한 실정인데^{14,20)} 그 원인으로는 먼저 체폐정맥 환류 이상을 포함한 여러 복잡하고 교정이 어려운 동반기형의 다발을 꼽을 수 있겠고²³⁻²⁴⁾ 그 다음으로 수술 후에도 계속되는 심실기능이상 (ventricular dysfunction)이 주요한 원인으로 생각되어 진다^{12,14,25)}.

저자들의 경우 병원 사망율은 35.3%로 이는 한 등⁴¹⁾이 보고한 전체 Fontan 수술례에 대한 사망율인 26%와 Coles등³²⁾의 18.3% 보다 확실히 높으며 Matsuda등²⁴⁾이 보고한 우심실형 단심실증에서의 Fontan 수술례에 대한 사망률인 38.5%에 근사하였고, 1987년 성등⁴²⁾이 보고한 전체 Fontan 수술례에 대한 사망율인 44.5% 보다 훨씬 향상되었음을 알 수 있다.

상기 기술한 바와 같이 이러한 복잡기형을 가진 환자에게 Fontan principle을 적용하는데 있어 Fontan-Choussat의 criteria²⁶⁾를 모두 만족시킬수는 없으며 적응증의 완화 및 수술수기의 개선이 꾸준히 계속되어 왔다.

먼저, 공통심방을 동반하는 이러한 복잡기형들에서 우심방의 정상 수축기능은 기대할 수 없으며 또한 우심방의 기능이 처음에 생각했던 것같이 Fontan 수술에 필수불가결하지 않으며, 오히려 좌심방의 크기 및 기능이 술후 심박출량을 유지하는데 중요한 것으로 생각되고 있다^{27,28)}.

King등²⁹⁾은 도관을 사용하여 심방내 누출관 술식 (intra-atrial conduit procedure)을 시행하여 atrial septation을 시행한 경우보다 좋은 결과를 얻었다고

보고하고 있으며 DiCarlo 등²³⁾은 atrial baffling에 사용한 재료가 redundant 할 경우, 술후 우심방압이 높아지면 baffle이 폐정맥 유입부를 막을 수 있어, 심낭 편등의 소재는 사용하지 않는 것이 좋다고 하였다.

저자들은 87년 이후 baffle의 재료로 주로 Gore-Tex 첩포나 도관의 일부를 이용하여 pulmonary venous baffle이 아닌 systemic venous baffle³⁰⁾을 만들어 주었는데(도5), 상기 방법의 장점은 폐정맥유입을 막지 않는다는 것 외에도 환자 자신이 심장벽을 일부 이용함으로써 혈전이 적게 생기고 시간 경과에 따라 systemic venous baffle이 자랄 수 있다는 것이라고 하겠다.

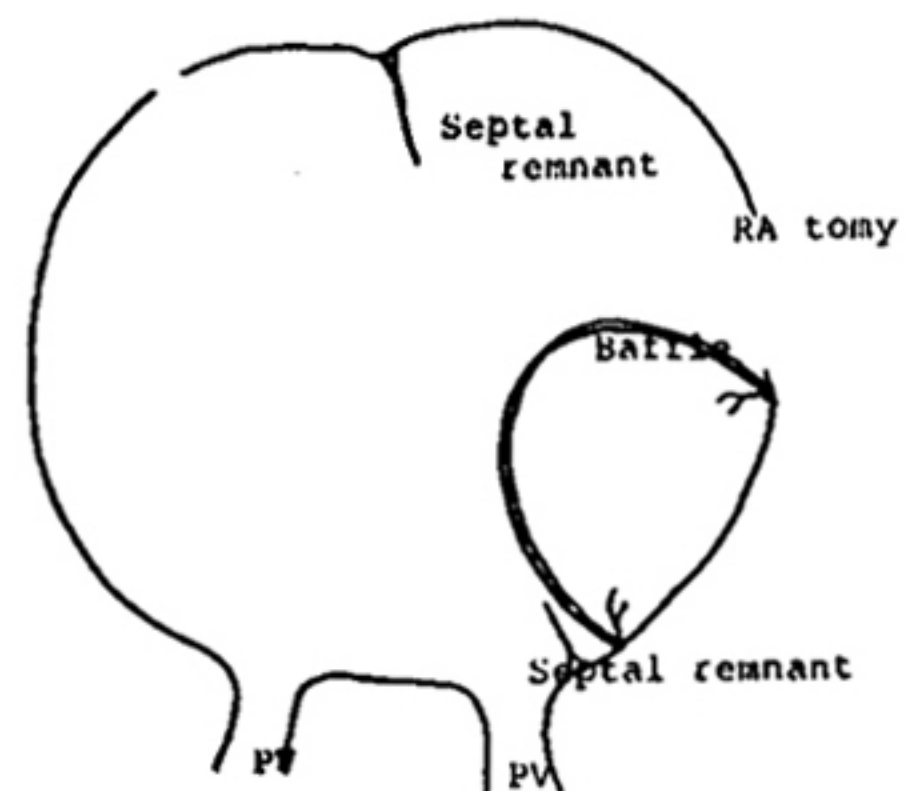


Fig. 5. Modified baffle technique in common atrium creating a systemic venous baffle

Hopkin등³¹⁾은 bidirectional cavopulmonary shunt가 우심방의 용적부하(volume load)를 감소시켜 줌으로써 Fontan 수술에 도움이 된다 하였다. 특히 체정맥 환류이상이 동반되어 있는 경우는 Cavopulmonary shunt를 시행함으로써 복잡한 심방내 baffle을 피할 수 있다. 저자들의 경우 Cavopulmonary shunt를 시행한 군에서 시행하지 않은 군보다 통계적으로 유의하지는 않으나 적은 사망율을 보였는데 통상 Cavopulmonary shunt를 시행한 군이 체정맥 환류이상을 많이 동반하고 있는 군임을 감안할 때, 이는 임상적으로 의미가 있는 것으로 생각된다. Matsuda 등¹⁴⁾은 총폐정맥 환류이상이 폐정맥 폐쇄가 있건 없건 상관없이 수술의 주요 위험인자가 된다고 하였다. 저자들의 경우 총폐정맥 환류이상이 3례에서 동반되어 있는데 (심장 상부형 1례, 심장형 1례, 심장하부형 1례) 이중 심장하부형 1례만이 사망하여 교정만 완전히 되어진다면 총폐정맥 환류이상이 예후에 큰 영향을 미치지 않을 수 있음을 시사하였다.

방실판막의 폐쇄부전은 Fontan 술후 예후를 결정하는 중요한 요소들 중의 하나이다. 즉, 술후 심실의 용적부하가 감소함에 따라 폐쇄부전도 어느정도 감소하지만 판막재건술이나 치환술의 추가로 인한 체외순환 및 대동맥 차단시간의 증가와 잔존 폐쇄부전으로 인한 이미 수술전부터 용적과부하(volume overload) 되어 있는 심실의 작업부하(work load)의 증가 및 그에 따른 심장의 손상이 수술 사망율을 높이는 요인으로 생각되어진다. 저자들의 경우 방실판막폐쇄부전이 있던 군에서의 수술 사망율은 없던 군에서 보다 높았으며 특히 방실판막 치환술을 시행한 3례 모두가 사망하였는데 이는 체외순환 및 대동맥 차단시간의 연장보다는 인공판막 자체가 만들어내는 압력차에 의한 좌심방압의 증가가 주 원인으로 생각되어진다³⁷⁾.

Coles등³²⁾은 previous pulmonary artery banding이 주요 위험 인자임을 보고하였으며 이는 폐혈관의 형태학적 변화보다는 banding에 의한 심근순응도(myocardial compliance)의 변화가 주 원인이라 하였다. 저자들의 예에도 banding후 Fontan 수술을 시행했던 환자가 1례 있었으며, 환자는 술후 계속 저심박출증을 보이다가 술후 66일째 호흡부전으로 사망하였다.

수술의 적정연령에 대해서는 Fontan 수술초기 Chausseat등은 4세 이상의 환자에서 바람직 하였으나 위의 경우와 같이 심실의 용적 과부하와 그에 따른 방실판막 폐쇄부전의 발생 및 청색증이 심실기능과 신경발달에 끼치는 악영향³³⁾과 paradoxical embolism의 위험³⁴⁾을 고려할 때 조기 수술이 강력히 권장되는 추세이다. Stellin등³⁵⁾은 6개월 이상의 소아에서 증상이 있으며, 폐동맥 및 그 분지의 크기가 정상이면 기다리지 않고 바로 Fontan 수술을 한다고 하였다. 저자들의 경우도 매년 수술시 평균연령이 감소하는 추세를 보이고 있으며(도 3) 사망전에서의 평균연령이 생존군보다 약간 낮았으나 통계적 의미는 없었다(표 12). 연령별 환자분포 및 사망율은 2세에서 4세 사이가 7례중 1례가 사망하여 14.3%로 가장 낮았다(표13). 폐혈관저항을 6례에서 측정하였는 바 0.5-3U 사이로 예후와 큰 상관관계가 없었는데 이는 측정례의 숫자가 적기 때문일 것으로 생각된다. 폐동맥 협착이나 완전폐쇄에서의 경우와 같이 심도자술 시에 저항을 측정할 수 없는 경우에는 가급적 수술장에서 체외순환 시작전 직접 폐동맥압 및 폐혈관 저항을 구하여 수술 가능성 여부를

Table 13. Age distribution and Mortality in Single or Dominant Right Ventricle

Age(months)	No of patient	Mortality(%)
0 - 12	3	2(66.7)
12 - 24	6	2(33.3)
24 - 48	7	1(14.3)
48 -	18	7(38.9)
Total	34	12(35.3)

결정할 수 있도록 하여야 하겠으며 근래 심근보호 기법의 발달과 적절한 술후 호흡관리로 폐혈관 저항이 Borderline으로 증가된 환자들에서도 수술성적의 향상을 보이고 있다.

Matsuda 등¹⁴⁾은 양방실판우실유입증(DIRV)에서 보다 승모판 폐쇄증에서 훨씬 수술성적이 좋다고 보고하였는데 이는 승모판 폐쇄증의 경우 훨씬 해부학적 구조가 간단하기 때문이라 하였다.

술후 사망환자의 대부분에서 상심실성 빈맥성 부정맥이 동반되는데 이는 intraatrial rerouting으로부터 비롯되는 동 결절이나 그의 혈관의 손상 및 술후 우심방압의 상승과 그에 따른 우심방의 팽창이 주원인으로 알려져 있다. 일반적으로 우심실형 단심실증의 경우 좌심실형의 경우보다 심실벽이 덜 발달되어 있으며 이로 인하여 심실의 기능부전이 좌심실형 단심실증에서 보다 훨씬 많은 것으로 알려져 있다^{11,38,39)}. Sano등³⁵⁾의 보고에 의하면 양방실판우실유입증(DIRV) 군에서 early postoperative period에 심부전을 일으킨 환자들은 낮은 VM(Ventricular mass)/EDV(End diastolic volume) 측정치들을 나타내었다.

del Torso 등은 단심실증 특히 양방실판우실유입증에서 Fontan 수술후의 심실기능은 떨어지며 전부하(perload)를 감소시켜도 심실 기능이 회복되지는 않는다 하였다³³⁾. Sano 등¹³⁾은 우심실형 단심실증에서 좌심실형과 비교하여 떨어져 있는 ejection performance는 심근 수축기능 장애 때문이라기 보다는 inadequate ventricular hypertrophy에 대한 "Afterload mismatch" 때문이며 술후 경과를 afterload reduction 또는 more definitive surgical procedure로 향상시킬 수 있는 것이라고 하였다.

결 론

서울대 소아병원에서는 1986년 4월부터 1990년 9월 까지 34례의 우세우심실 또는 단우심실증(Single or dominant right ventricle) 환자의 변형 Fontan 수술을 시행하였다.

1. 28례에서 후부에 혼적심실을 가지고 있었으며, 6례는 혼적심실을 가지지 않는 고립심실로 이루어져 있었다. 방실판막의 구조는 Common inlet이 9례, Double inlet이 11례 좌측 방실판막폐쇄가 12례, 우측 방실판막폐쇄가 2례였다. 우심실 유출로는 1례를 제외한 전례에서 완전폐쇄 또는 협착의 소견을 보였다.

2. 수술평균 연령은 5.5세 였으며 12례가 사망하여 병원 사망을 35.3%를 나타내었다.

3. 89년 사망을 16.7%, 90년 사망을 14.3%로 매년 사망율의 현저한 감소를 보이고 있으며 평균 수술 연령도 줄어드는 추세를 보이고 있다.

4. 방실판막치환 및 Intraatrial baffling이 주요 수술 위험인자 였으며 사망군과 생존군에서 폐동맥압 및 폐동맥지수와 술후 '중심정맥압이 통계적으로 유의한 차이를 보였다.

5. 이상과 같이 우심실형 단심실증에서의 Fontan 수술은 비교적 높은 수술 사망율을 보이기는 하지만, 성공적으로 적용될 수 있으며 수술시기 및 방법의 개선 및 개념의 정립과, 술후 관리의 향상, 적절한 수술 대상의 선택으로 수술 및 장기성적의 점진적인 향상을 꾀할 수 있으리라 생각된다.

REFERENCES

- Fontan F, Baudet E : surgical repair of tricuspid atresia. *Throax* 26 : 240, 1971
- Kreutzer G, Galindez E, Bono H, de Palma G, Laura JP : An operation for the correction of tricuspid atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 66 : 613, 1973
- 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
- Doty D, Marvin WJ, Laurer RM : Modified Fontan procedure : methods to achieve direct anastomosis of right atrium to pulmonary. *J Thorac Cardiovasc Surg* 81 : 470, 1981
- Laks H, Marvin WJ, Laurer RM : Modified Fontan procedure : methods to achieve direct anastomosis of right atrium to pulmonary artery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 81 : 7470, 1981
- de Vivie ER, Rupprath G : Long-term results after Fontan procedure and its modification. *J Thorac Cardiovasc Surg* 91 : 690, 1986
- 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* 92 : 1049, 1986
- DeLeon SY, Ilbawi MN, Idriss FS, et al : Fontan type operation for complex lesions : surgical consideration to improve survival. *J Thorac Cardiovasc Surg* 92 : 1029, 1986
- Stellin G, Mazzucco A, Bortolotti U, del Torso S, Faggian G, Fracasso A, Livi U, Milano A, Rizzoli G, Gallucci V : Tricuspid atresia versus other complex lesions. *J Thorac Cardiovasc Surg* 96 : 204, 1988
- Marcelletti C, Mazzer E, Olthof H, Sebel PS, Duren DR, Losekoot TG, Becker AE : Fontan's operation : An expanded horizon. *J Thorac Cardiovasc Surg* 80 : 764, 1980
- Keeton BR, Macartney FJ, Hunter S, Mortera C, Rees P, Shinebourne EA, Tynan M, Wilkinson JL, Anderson RH : Univentricular heart of right ventricular type with double or common inlet, *Circulation* 59 : 403, 1979
- Sano T, Ogawa M, Yabuuchi H, Matsuda H, Nakano S, Shimazaki Y, Taniguchi K, Arisawa J, Hirose H, Kawashima Y : Quantitative cineangiographic analysis of ventricular volume and mass in patients with single ventricle : relation to ventricular morphologies. *Circulation* 77 : 62, 1988
- Sano T, Ogawa M, Taniguchi K, MaBuda H, Nakajima T, Arisawa J, Shimazaki Y, Nakano S, Kawashima Y : Assessment of ventricular contractile state and function in patients with univentricular heart. *Circulation* 79 : 1247, 1989
- 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(Suppl III); III-45, 1987
15. Nakata S, Imai Y, Takanashi Y, Kurosawa H, Tezuka K, Makazawa M, Takao A : A new method for the quantitative standardization of cross-sectional areas of the pulmonary arteries in congenital heart disease with decreased pulmonary blood flow. *J Thorac Cardiovasc Surg* 88 : 610, 1984
 16. Kreutzer G, Galindez E, Bono H : An operation for the correction of tricuspid atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 66 : 105, 1973
 17. Van Praagh R, Ongley PA, Swan HJC : Anatomic types of single or common ventricle in man. Morphologic and geometric aspects of 60 necropsied cases. *Am J Cardiol* 13 : 367, 1984
 18. Elliot LP, Anderson RL, Edwards VE : The common cardiac ventricle with transposition of great vessels. *Br Heart J* 26 : 289, 1964
 19. Yacoub MH, Radley-Smith R : Use of a valved conduit from right atrium to pulmonary artery for "correction" of single ventricle. *Circulation* 54(Suppl III) : III-63, 1976
 20. Stefanelli G, Kirklin JW, Naftel DC, Blackstone EH, Pacifico AD, Kirklin JK, Soto B, Barger LM : Early and intermediate-term (10-years) results of surgery for univentricular atrioventricular connection ("single ventricle"). *Am J Cardiol* 54 : 811, 1984
 21. Modie DS, Ritter DG, Tajik AH, O'Fallon WM : Long-term follow-up in the unoperated univentricular heart. *Am J Cardiol* 53 : 1124, 1984
 22. Moodie DS, Ritter DG, Tajik AH, McGoon DC, Danielson GK, O'Fallon WM : Long-term follow-up after palliative operation for single ventricle. *Am J Cardiol* 53 : 1648, 1984
 23. DiCarlo D, Marcelletti C, Nijveld A, Lubbers LJ, Becker AE : The Fontan operation in the absence of interatrial setum. Failure of principle? *J Thorac Cardiovasc Surg* 85 : 923, 1983
 24. Matsuda H, Kawashima Y, Hirose H, Nakano S, Sakakibara T, Kishimoto H, Miura T, Sano T : Modified Fontan operation for single ventricle with common atrium and abnormal systemic venous drainage : usefulness of additional superior vena cava to pulmonary artery anastomosis. *Pediatr Cardiol* 8 : 43, 1987
 25. Choussat A, Fontan F, Besse P, Vallot F, Chauve A, Bricaud H : Selection criteria for Fontan's procedure. In Anderson RH, Shinebourne EA, editors : *Pediatric Cardiology* 1977. Edinburgh, 1978, Churchill Livingstone, p559
 26. 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
 27. Nakazawa M, Nakanishi 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
 28. King RM, Puga F, Danielson GK, Julsrud PR : Extended indication for the modified Fontan procedure in patients with anomalous systemic and pulmonary venous return. In Doyle EF, et al., editors : *Pediatric Cardiology Proceedings of the 2nd world congress*. New York. 1986. Springer-Verlag. p523
 29. Jonas RA, Castenada AR : Modified Fontan procedure : Atrial baffle and systemic venous to pulmonary artery anastomotic techniques. *J Thorac Cardiovasc Surg* 3 : 91, 1986
 30. Hopkins RA, Armstrong BE, Serwer GA, Peterson RJ, Oldham NH : Physiologic rationale for a bidirectional cavopulmonary shunt, a versatile complement to the Fontan principle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 90 : 391, 1985
 31. Coles JG, Kielmanowicz S, Freedom RM, Benson LN, Moes F, Olley PM, Ravinovich M, Rosenberg R, Sherret H, Rowe RD, McLaughlin PR, Trusler GA, Williams WG : Surgical experience with modified Fontan procedure. *Circulation* 76(Suppl III) : III-61, 1987
 32. del Torso S, 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
 33. Mayer KE, Helgason H, Jonas RA, et al : Extending the limits for modified Fontan procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg* 92 : 1021, 1986
 34. Sano Y, Ogawa M, Matsuda H, Nakano S, Hirose H, Taniguchi K, Kato H, Arisawa J, Kawashima Y : Ventricular stress and contractile function in single ventricle : Comparison between single left and right ventricles. *Circulation* 74(Suppl

- II) : II - 337, 1986(abs)
35. Guyton RA, Davis SD, Michalik RE, Williams WH, Hatcher CR : *Right heart Assist by intermittent abdominal compression after surgery for congenital heart disease. Circulation 72(Suppl II), II - 97, 1985*
 36. Kirklin JW, Barrat-Boyes BG : *Cardiac Surgery, New York, Willey, 1986*
 37. Kitamura S, Kawashima Y, Shimazaki Y, Mori T, Nakano S, Beppu S, Kozuka T : *Characteristics of ventricular function in single ventricle. Circulation 60 : 849, 1979*
 38. Shimazaki Y, Kawashim Y, Mori T, Kitamura S, Matsuda H, Yokota K : *Ventricular volume characteristics of single ventricle before corrective surgery. Am J Cardiol 45 : 806, 1980*
 39. 한재진, 서경필 : Fontan 수술후 저심박출증 및 지속성 흉막 삼출액이 발생하는 해부생리학적 원인 대한흉부외과 학회지 23 : 213, 1990
 40. 서경필, 성숙환 : Fontan 수술성적에 대한 평가. 대한흉부외과 학회지 20 : 22, 1987