

양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술의 임상적 연구

지현근*·전태국*·김용진*·노준량*

=Abstract=

A Clinical Study of Bidirectional Cavopulmonary Shunt

Hyun Keun Chee, M.D.*, Tae Gook Jun, M.D.*, Yong Jin Kim, M.D.*, Joon Ryang Rho, M.D.*

We reviewed our experiences on 33 patients who underwent a bidirectional cavopulmonary shunt (BCPS) from February 1992 to July 1994. There were 19 male and 14 female patients, and their weight ranged from 4.4 to 13.3kg (mean weight 8.4 ± 2.9 kg). The age ranged from 2 to 55 months (mean age 16.7 ± 15.5 months). Their diagnosis included single ventricle group in 16, unbalanced ventricles in 8 whose associated anomalies were double outlet right ventricle, transposition of great arteries and total anomalous pulmonary venous return, tricuspid atresia in 7, hypoplastic left heart syndrome in 1 who underwent a Norwood procedure and double outlet right ventricle with pulmonic stenosis and tricuspid stenosis in 1 who underwent biventricular repair. Among them 10 patients had received other palliative operation before (Norwood procedure 1, pulmonary artery banding 3, modified Blalock-Taussig shunt 6).

The BCPS operations were performed under the cardiopulmonary bypass. 16 patients underwent unilateral BCPS and 17 patients who had bilateral SVC underwent bilateral BCPS. Three patients whose associated anomalies were interruption of IVC underwent total cavopulmonary shunt.

There were 5 operative deaths (mortality rate 15.1%) and 2 late deaths. The risk factor for the operation was high mean pulmonary artery pressure (p value < 0.05). The survivors showed good postoperative course and their postoperative oxygen saturation was increased significantly compared to that of preoperative status (p value < 0.05).

Conclusively, BCPS operation is effective and safe palliative procedure for the many cyanotic complex congenital anomalies with decreased pulmonary blood flow especially for the patients who have the high risk factors for Fontan operations.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1995; 28: 759-65)

Key words : 1. Shunt
2. Anastomosis, surgical
3. Fontan Operation

* 서울대학교 병원 흉부외과

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery Seoul National University Hospital

* 서울대학교 의과대학 흉부외과학 교실

* Seoul National University College of Medicine

* 본 논문은 1994년도 서울대학교 병원 임상연구비 보조로 이루어진 것임.

본 논문의 요지는 제 26 차 추계학술대회에서 구연 되었음

논문접수일: 95년 4월 18일 논문통과일: 95년 5월 27일

통신저자: 지현근, (110-744) 서울시 종로구 연건동 28, Tel. (02) 760-2348, Fax. (02) 764-3664

서 론

1971년 Fontan 등에 의해 삼첨판 폐쇄증 환자에서 상·하대정맥의 혈류를 우심실을 거치지않고 직접 폐동맥으로 보내는 수술이 처음 성공한 이후, 이러한 Fontan 류의 수술은 양심실을 보존하는 양심실성 교정술(biventricular repair)이 불가능한 많은 복잡 선천성 심질환에서 이용되어 왔다. 하지만, Fontan 수술을 받기에 위험하다고 판단되는 고위험군의 환자¹⁾에게는 폐혈류를 증가시키기 위한 중간 단계의 고식적 수술이 적용되어 왔었는데 과거에는 체-폐동맥 단락술의 하나인 변형 Blalock-Taussig 단락술과 체정맥-폐동맥 단락술로서 Glenn 단락술이 많이 이용되었으나, 각각의 단점이 들어나면서 최근에는 이들의 단점이 적고, 체정맥의 약 삼분의일을 양측 폐로 보내주면서 폐혈관 저항을 높이지않는 일종의 변형 Glenn 단락술로서 상대정맥과 폐동맥을 단-측문합(end-to side anastomosis)하는 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술(Bidirectional cavopulmonary shunt, 이하 BCPS)이 이용되고 있다²⁾.

서울대학교 병원 흉부외과에서는 1992년 2월부터 1994년 7월까지 33명의 환자에 대해 BCPS를 시행하였는 바, 이들에 대한 임상 분석을하여 그 결과를 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

대상 및 방법

1992년 2월부터 1994년 7월까지 BCPS 를 시행 받은 환자는 모두 33명이었다. 33명의 환자 중 남자는 19명(57.6%), 여자는 14명(42.4%)이었다. 환자의 나이는 2개월부터 55개월까지로 평균 연령은 16.7 ± 15.5개월이었으며, 이중 1세 이하의 환자는 19명으로 57.6%를 차지하였다(Table 1).

환자의 평균 체중은 8.4 ± 2.9kg으로서 4.4kg부터 13.3kg의 분포를 보였다. 환자의 주요 진단은 단심실증이 16례로 가장 많았으며, 양대혈관 우심실 기시증, 대혈관 전위증, 총폐정맥 환류이상 등이 동반된 unbalanced ventricle이 8례, 삼첨판 폐쇄증이 7례, Norwood 술식을 받은 좌심실 저형성 증후군이 1례였으며, 폐동맥 협착과 삼첨판 협착을 동반한 양대혈관 우심실 기시증이 1례 있었는데 이는 양심실성 교정술이 가능하였던 환자였다(Table 2). 다른 동반 기형으로는 양측성 상대정맥 18례, 단일 방실 판막 16례, 폐동맥 폐쇄증 10례, 방실판막 폐쇄부전 9례, 우심증 5례, 총폐정맥 환류이상 5례, 하대정맥 단절증 3례, 기타 5례 등이었다(Table 3). 이전에 고식적 목적의 수술을 받았

Table 1. Age distribution

Age	No (n=33)
2 mo - 6 mo	12
7 mo - 12 mo	7
13 mo - 24 mo	7
24 mo <	7

Table 2. Major anomalies

Major anomalies	No (n=33)
Single ventricle	16
Unbalanced ventricles -with TGA, DORV, TAPVR	8
Tricuspid atresia	7
Hypoplastic left heart syndrome -s/p Norwood procedure	1
DORV with PS, TS	1

TGA: transposition of great arteries

DORV: double outlet right ventricle

TAPVR: total anomalous pulmonary venous return

PS: pulmonic stenosis, TS: tricuspid stenosis

Table 3. Associated anomalies

Associated anomalies	No (n=63)
Bilateral SVC	18
Single AV valve	16
AV Valve Regurgitation -more than moderate	11
Dextrocardia	5
TAPVR	5
IVC interruption	3
Others	5

SVC: superior vena cava, AV Valve: atrioventricular valve

TAPVR: total anomalous pulmonary venous return

IVC: inferior vena cava

던 환자는 모두 10명이었으며, 변형 Blalock-Taussig 단락술이 6례, 폐동맥 교약술(pulmonary artery banding)이 3례, Norwood 술식이 1례였다. 또한 1례에서는 양대혈관 우심실 기시증으로 완전 교정술을 받았던 환자로 폐동맥 및 삼첨판 폐쇄가 심하여 수술후 저심박출증이 발생 하였으나 BCPS 후에 회복하였다.

한례를 제외한 전례에서 수술전 심도자 및 혈관 조영술을 시행하였고, 이중 폐동맥 폐쇄 또는 심한 폐동맥 협착이 있어 폐동맥압력을 측정하지 못한 환자를 제외하고 12명의 환

Table 4. Mean pulmonary artery pressure (PAP, mmHg)

Mean PAP	No (n=12)
<15	3
15~29	2
30~39	3
40<	4

Table 5. Pulmonary Artery Index (PAI, mm²/BSA)

PAI	No (n=33)
<100	4
100~200	20
200~300	6
300<	3

자에서 폐동맥압력을 측정하였다. 이들의 평균 폐동맥압력은 30.5 ± 15.9mmHg 였으며 이중 폐동맥압력이 대동맥압력의 1/2이상인 폐동맥 고혈압환자는 7명으로 이들의 평균 폐동맥압력은 모두 30mmHg이상이었다 (Table 4).

환자의 폐동맥 크기는 Nakata 등이 제창한 폐동맥 지수 (pulmonary artery index, PAI)³⁾ 를 이용하여 측정하였다. 환자들의 평균 PAI 는 177.6 ± 78.1 mm²/BSA 이었으며 24명의 환자에서 PAI가 200 이하였으며 300 이상인 환자도 3명 있었는데 이들 3명은 모두 폐동맥 교약술을 시행 받았던 환자들이었다 (Table 5).

수술 방법은 모두 정중 흉골 절개를 시행한 후 저체온하에 인공 심폐기를 돌리면서 시행하였으며, 7례를 제외하고는 폐동맥성형술 등의 다른 술식을 같이 시행하였다. 완전 순환 정지 하에 수술한 경우는 모두 17례였다. 상대정맥은 심방과의 경계부위 약 3mm에서 분리 하여 상대정맥과 폐동맥 사이를 흡수성 봉합사 (6~0 또 7~0 polydioxanone) 를 이용하여 연속 봉합하였으며 심방쪽은 단순 봉합하였다. 양측성 상대정맥이 있었던 18명의 환자중 무명정맥이 있으면서 우측 상대정맥이 작았던 1례를 제외하고는 나머지 17명의 환자는 양측성 BCPS를 시행하였다. 또한 BCPS 중 주폐동맥의 혈류를 유지한 박동성 BCPS를 시행한 3명의 환자를 제외고는 모두 폐동맥을 결찰내지는 분리하였다. 원칙적으로 기정맥 (azygos vein)은 결찰하였는데 하대 정맥 단절증이 있던 3명의 환자는 기정맥을 결찰하지 않고 하대정맥이 기정맥을 통해 환류되는 완전 대정맥-폐동맥 단락술 (Total Cavopulmonary Shunt)⁴⁾을 시행하였다 (Table 6).

Table 6. Name of Operations

Operation	No (n=33)
Unilateral BCPS	16
Pulsatile BCPS	1
Total cavopulmonary shunt	2
BCPS after biventricular repair of DORV	1
Bilateral BCPS	17
Pulsatile BCPS	2
Total cavopulmonary shunt	1

BCPS : bidirectional cavopulmonary shunt
DORV : double outlet right ventricle

Table 7. Names of combined procedures

Combined procedures	No (n=40)
PA angioplasty	11
Atrial septectomy	11
Previous shunt takedown	7
Correction of TAPVR	5
PA debanding	3
AV valvuloplasty	2
Arterial switch operation	1

PA : pulmonary artery, AV : atrioventricular
TAPVR : Total Anolnalous pulmonary venous return

수술 중 동반된 술식으로는 폐동맥의 혈관 성형술이 11례, 심방중격 절제술 (atrial septectomy) 11례, 단락 제거술이 5례, 폐동맥 환류 이상 교정술 5례, 폐동맥 결찰 제거술 (pulmonary artery debanding) 3례, 방실 판막 성형술 2례, 대혈관 전환술 1례 등이었다 (Table 7).

각각의 자료 처리는 SAS 6.04 프로그램을 이용하여 시행하였다. 연속변수의 평균치는 평균 ± 표준편차로 표시하였으며 비연속변수는 비율로 표시하였다. 연속변수의 통계분석은 모수적 통계방법으로서 일반 선형 모델 (general linear model, GLM)을 사용한 ANOVA와 T-test로 시행하였으며, 비연속변수의 통계분석은 Chi-square와 Fisher의 직접 확률법을 사용하였다. 각각의 유의 수준은 p value 0.05를 기준으로 하였다.

결 과

수술 직후 대부분의 환자들은 양호한 상태를 보여 술 후 1일째 발판 (extubation)이 가능하였다 (평균 28.6 ± 25.4시간). 술후 관리를 위해서 소량의 dopamine과 nitroglycerine

Table 8. Causes of death

Causes	No (n=5)
Persistent pulmonary artery hypertension	2
Pulmonary venous obstruction	2
AV valve regurgitation	1

AV: Atrio-ventricular

을 사용하였다. 환자들의 동맥혈 산소 포화도는 수술 전 평균 $67.1 \pm 10.7\%$ 에서 수술 후에는 $79.7 \pm 10.5\%$ 로서 의미 있는 증가를 보였다($p < 0.05$). 수술후의 평균정맥압은 인공심폐기 정지후에는 $20.1 \pm 7.4\text{cmHg}$ 에서 발판 직후에는 $19.4 \pm 4.0\text{cmHg}$ 로 약간 감소하였으나 통계학적인 의미는 없었다. 흉관은 술후 $4.6 \pm 1.5\text{일}$ 에 제거할 수 있었으며, 환자들의 술 후 재원 기간은 평균 $15.6 \pm 9.0\text{일}$ 이었다.

수술 사망은 5례로 15.1%의 사망률을 보였는데 그 원인으로서는 수술 전 심한 폐동맥 고혈압이 있던 환자로서 수술 후 지속적인 폐동맥 고혈압으로 인한 사망이 2례, 동반된 총폐정맥 환류 이상의 교정 후 폐정맥 협착으로 인한 사망이 2례 그리고 방실 판막 폐쇄 부전증으로 인한 심실 부전으로 사망한 경우가 1례였다(Table 8).

술 후 합병증은 모두 10건이 있었는데 유미흉이 3례, 저산소증으로 인한 뇌손상이 3례, 횡경막 마비가 2례, Horner 증후군 1례, 폐렴 1례 등이다. 환자들의 추적 기간은 평균 16개월이었으며 이 기간 중의 사망은 2례로서 만기 사망률은 7.1%였다. 1례는 유미흉의 합병증으로 전해질 이상으로 인한 사망이 1례였으며, 또한 1례는 술 후 2개월 경에 집에서 원인모르게 급사하였다. 26명의 생존 환자들은 모두 외래 추적중이며 술 후 심초음파 검사도를 받았으며 이들 중 10명에게서 심도자 및 심혈관 조영술을 다시 시행하였다. 두 검사 결과 현재까지 BCPS 부위의 협착이나 폐동정맥루 등의 합병증은 발견되지 않았다.

Multivariate 분석을 이용한 사망 환자의 위험 요소는 평균 폐동맥압이 가장 의미 있는 위험 요소($p < 0.05$)로 판명되었다(Table 9).

고 찰

Fontan류의 수술은 양심실성 교정술이 불가능한 많은 복잡 선천성 심질환 환자들에게 근치적 수술로써 좋은 결과를 나타내왔다⁵⁾ 그러나 양심실성 교정술이 불가능하다고 하여 모든 선천성 심질환에 이용 될 수는 없다. 즉 Fon-

Table 9. Risk factors

Variables	p Value
Mean PAP	0.0001
PA index	0.0887
AV valve regurgitation	0.1513
Age	0.5567
TAPVR	0.6078

PAP: pulmonary artery pressure, AV: atrioventricular, TAPVR: total anomalous pulmonary venous return, PA: pulmonary Artery

tan류의 수술을 받기에 위험하다고 판단 되는 환자들의 경우에는 높은 사망률을 나타내고 있다. 이러한 고 위험군의 환자로는 1) 나이가 어린 경우 2) 폐동맥 압이 높은 경우 (평균 폐동맥압 $> 18\text{mmHg}$) 3) 폐혈관 저항이 높은 경우 4) 폐동맥의 크기가 작은 경우 5) 폐동맥이 distortion 되어 있는 경우 6) 방실판막의 폐쇄부전이 있는 경우 7) 체심실(systemic ventricle)의 기능 저하가 있는 경우 8) 대동맥하 협착이 있는 경우 9) 정맥계의 복잡 기형이 있는 경우 등을 들 수 있다^{1,6,7)}. 이러한 환자군 들에 있어서는 계속적인 청색증이나 성장의 정체, 또는 심부전등의 이유로 수술적 치료를 요하게 되는데 이 경우 전통적인 수술 방법으로 체-폐동맥 단락술과 Glenn 단락술이 이용되어 왔었다. 그러나 양심실성 교정이 불가능한 환자에서는 Glenn 단락술이 1) 체심실에 대한 과부하가 적으며 2) 우심실을 통한 혈류량이 줄어들며 3) 동·정맥혈의 혼합이 아닌 순수 정맥혈에 의한 단락술이며 4) 폐혈관의 폐쇄성 질환이 적게 생긴다는 장점 등이 있어 체-폐동맥 단락술 보다 우수한 것으로 알려져 있다^{7, 8)}. 또한 Glenn 단락술 등이 Fontan류 수술의 고위험군 환자에게 적용된 경우 술 후 혈류역학적 불안정이 적으며 늑막액이나 심부전 또는 사망률이 낮은 것으로 알려져 있다^{9, 10)}. 그러나 Glenn 단락술의 경우는 상대정맥과 하대정맥 사이의 측부혈관 등이 생기기 쉬우며 폐동정맥루 등의 빈도가 높으며 우측폐의 불균형 관류 및 상대정맥 증후군 등의 합병증이 잘 생기는 것으로 알려져 있다¹¹⁾. 1972년 Azzolina 등에 의해 처음으로 상대정맥과 폐동맥을 단-측문합한 BCPS의 임상 보고¹²⁾가 나오면서 이에 대한 임상 경험이 늘어나기 시작하였다. BCPS가 실제 임상에 활발히 이용된 시점이 Fontan 수술의 고 위험군 환자에게 적용시, 좋은 결과를 보인다는 보고가^{6,8, 13)} 나오기 시작한 1980년대 후반부터임을 감안하면 Glenn 또는 Blalock-Taussig 단락술과 장기적인 성적비교는 어렵다. 하지만 현재까지 알려진 BCPS의 장점을 열거해보면 좌·우

Table 10. Indications for the BCPS

Indications	No (n=80)
Young age (<1 Years)	24
Small PA (PAI<200)	24
PA distortion or angioplasty	11
AV valve regurgitation	9
Pulmonic hypertension	7
TAPVR	5

PA: pulmonary artery, AV: atrioventricular,
TAPVR: total anomalous pulmonary venous return
BCPS: Bidirectional Cavo-pulmonary Shunt

폐동맥의 연결이 보존되며 폐혈류를 양측으로 보내주며 또 다른 술식의 추가가 여전히 가능하며, 또한 체심실에 대한 전부하를 줄여 심실 기능을 유지 시키며, 폐동맥의 distortion의 가능성이 적으며 폐쇄성 폐혈관 질환을 유발 시키지 않으며 또한 Glenn 단락술에 비해 상대정맥 증후군이나 유미흉, 늑막액 등이 덜 발생하며 폐동정맥루나 상대정맥으로 부터의 측부혈관 발생 빈도가 낮다는 것 등이 다^{2,6,7,13,14}. 그리고 유아의 경우에는 상대적으로 소아에 비해 두부의 크기가 커서 폐동맥의 성장을 기대할 수 있다¹³. 본원의례를 살펴보면 평균 흉관 거치일이 4.6일로서 Fontan수술을 받은 환자들에 비해 짧았다. 하지만 BCPS의 단점으로 비교적 빈도는 낮으나 상기한 Glenn 단락술의 단점이 생길 수 있으며, 후에 동맥혈 산소 포화도가 낮아지는 경향이 있어 결국에는 Fontan수술 등 다른 수술이 필요하다는 점을 들 수 있다. 국내에서는 처음으로 한재진 등에 의해 처음 보고 되었으며¹⁵ 본원 흉부외과에서는 1992년 부터 BCPS를 임상에 적용 시켜왔다. 본원에서 시행한 33례의 증례를 보면 크게 세 그룹으로 나누어 분석해 볼 수 있다. 첫째 전술한 바와 같은 Fontan 수술에 대한 고식적 수술로서의 BCPS, 둘째 BCPS 자체가 영구적 고식적 수술이 된 경우, 그리고 마지막으로 양심실성 교정술의 한 술식으로서의 BCPS 등의 세 그룹이다. 첫번째 Fontan 수술의 중간 단계로서의 BCPS는 말기 사망 환자 7례를 포함하여 모두 29례가 이에 해당 되는데 이들은 Fontan 수술을 바로 적용하기에는 위험요소가 있다고 판단되는 환자 들이었는데 환자들은 대개 두가지 이상의 위험 요소를 가지고 있었다. 위험 요소를 분석해 보면 만 12개월 이하의 어린나이의 환자가 24명 이었으며, 폐동맥 크기가 폐동맥 지수 200 이하로 작았던 환자가 24명, 폐동맥의 distortion 또는 협착 등으로 폐동맥 성형술 등이 필요하였던 환자가 11명, 중등도 이상의 방실판막 폐쇄부전이 있었던 환자가

9명, 폐동맥 고혈압으로 대동맥 압력의 1/2 이상의 폐동맥 압을 보였던 환자가 7명, 총폐정맥 환류 이상 환자가 5명 등이다 (Table 10). 특히 이중에서도 폐동맥 압력은 수술 사망률과도 가장 연관이 깊었다 (P<0.05). 아쉬운 점은 이들에 대한 폐혈관 저항을 구할 수 없어 이에 대한 분석을 하지 못한 점이다. 95년 3월 현재까지 이들 중 5명의 환자가 Fontan 수술을 시행 받았으며 수술 및 만기 사망 환자는 없었다. 이들에 대한 분석은 추후에 다시 이루어져야 할 것으로 생각된다. 두번째 영구적 고식적 수술로서의 BCPS를 받은 환자는 모두 3명으로 이들은 하대정맥의 단절증이 있으면서 하대정맥이 기정맥으로 환류되었던 환자 들이다. Kawashima 등은 이들의 경우 상대정맥-폐동맥 단락술시 기정맥을 결찰하지 않음으로서 Fontan류 수술의 효과를 얻을 수 있어 이를 완전 대정맥-폐동맥 단락술 (total cavopulmonary shunt)이라고 명명하고 이 자체가 영구적 고식적 수술이 된다고 하였다⁴. 그러나 이러한 대정맥-폐동맥 단락술의 경우 폐동정맥루가 잘 발생하여 이로 인한 동맥혈 산소포화도의 저하 및 저산소증이 올 수 있어 문제점으로 지적되고 있다⁶. 세번째 양심실성 교정술의 한 술식으로서 이용한 BCPS는 1례 있었는데, 환자는 양대 혈관 우심실 기시증과 폐동맥 협착 및 삼첨판 협착을 동반한 환자로서 양심실성 교정을 하였으나 수술후 삼첨판 협착으로 저심박출증이 발생하였고 BCPS후에 호전되었다. 이러한 예는 특히 우심실의 용적이 작아 양심실성 교정이 불가능 할 것으로 생각되는 환자나 혹은 양심실성 교정술 후에 생긴 저심박출증 등으로 인공 호흡기의 이탈이 어려운 환자등에서 양심실성 교정을 하면서 BCPS를 같이 시행하여 좋은 결과를 얻은 논문들이 최근 나오고 있어 새로운 관심을 끌고 있다^{17, 18}. 첫번째 그룹의 환자 중에서 주폐동맥을 자르지 않고 혈류를 유지시키는 박동성 BCPS를 시행한 환자가 7명 있었다. 이러한 박동성 BCPS의 장점으로 는 박동성 폐혈류를 유지하므로 동맥혈 산소 포화도를 증가시키고, 폐동맥의 성장을 기대할 수 있다는데 있다. 하지만 2세 이상의 환자나 평균 폐동맥 압력이 15mmHg 이상의 환자에게 시행하면 오히려 상대정맥 고혈압을 유발시켜 좋지 않다는 보고도 있다^{13, 19}. 본 논문에서는 박동성 BCPS의 증례가 적어 비교분석은 시행하지 못했지만 향후 박동성 BCPS에 대한 비교연구도 이루어져야 할 것으로 생각된다. 또한 폐동맥 교약술을 시행 받고 BCPS를 시행 받은 환자가 3명 있었다. 폐동맥 교약술은 실제로 폐혈류를 감소시키지 못하는 경우가 많고 오히려 폐동맥의 distortion을 일으킬 수 있으며 결국은 대동맥하 협착 내지는 심비대를 일으킬 수 있어 Fontan류의 수술을 받을 환

자들에게 적용 시키기에는 문제점이 많다고 하겠다¹⁹⁾. 따라서 이러한 폐동맥 교약술을 받은 환자는 가능한 조기에 BCPS로의 전환이 필요하고 폐동맥하 협착 등이 발생한 경우에는 Di Danato 등이 보고한 바와 같이 BCPS와 Damus-Stansel-Kay 수술을 같이 시행해야 할 것으로 사료된다²⁰⁾.

수술전 BCPS 대상 환자들의 평가에서 특히 주의 하여야 할 점은 체정맥의 연결 관계이다. 즉 상대정맥이 양측 성인가, 기정맥과 하대정맥이 연결되어 있는가 등을 잘 살펴야 한다. BCPS후에 술 후 환자 관리에서 특히 주의할 점은 폐혈관 저항을 높이지 않도록 하여야 한다는 점이다. 이를 위해서는 혈관 확장제를 사용하며, 동맥혈 pH를 높게 유지하며, 평균 기도압을 가능한 낮게 유지 하면서 호흡성 알카리증을 유발시키고 필요하면 진정제 및 근이완제를 사용할 것을 추천하고 있다. 또한 폐혈관 저항을 낮추기 위해 영아에서 박동성 BCPS를 시행하거나 또다른 작은 내경의 체폐동맥 단락술을 시행한다는 보고도 있다¹⁴⁾.

현재 본원에서는 폐동맥 협착을 동반한 복잡 선천성 심질환 환자 중 6개월 미만 또는 양심실성 교정이 가능할 것으로 판단되는 환자에게는 체폐동맥 단락술을, 양심실성 교정이 불가능하나 Fontan 수술을 받기에는 고위험군인 환자들에게는 BCPS를 시행하고 있다. 물론 초기에 비해 Fontan 수술의 영역이 매우 넓고 각 병원 마다의 경험에 따라 차이는 있으나, 본원에서 적용하는 위험 요소는 Table 10.으로 정리해 볼 수 있겠다. 본원에서 수술 사망한 5례의 경우 폐동맥 고혈압에 의한 사망이 2례있었으며 방실 판막폐쇄 부전으로 인한 사망은 1례였다. 이는 BCPS를 시행받은 환자의 수가 많지않아 통계학적 의미는 적으나 폐동맥 압력을 제외하고는 Fontan 수술의 위험 요소가 될 수 있는 방실 판막 폐쇄 부전증, 연령, 기타 다른 기형 등은 BCPS의 위험 요소와는 직접 관계가 적다는 인상을 받게하였다(Table 8). 또한 BCPS로서 어느정도 동맥혈 산소포화도의 증가를 얻을수 있어 이는 Fontan 수술의 고위험군의 상당수가 BCPS로서 어느 정도 고식적 목적을 이룰 수 있다는 것을 의미한다. 다만 총폐정맥 환류 이상을 동반하였던 5례중에서 2례의 사망이 있었는데 그 레가 작아 통계학적으로는 의미가 없었으나 좀더 많은 레가 모이면 총폐정맥 환류 이상과 BCPS의 위험 요소와의 상관관계도 밝혀야 하겠다.

BCPS를 시행후 얼마나 기다렸다 Fontan 수술을 시행할 것인가에 대해서는 아직도 논란이 있으나, 폐동맥 크기와 폐동맥압 그리고 폐혈관 저항 등이 중요한 기준이 될 것으로 생각된다. Glenn단락술후에 5 내지 10년이 경과하면 동맥혈 산소포화도가 저하되며 폐동정맥루등의 합병증

이 잘 발생한다는 보고⁹⁾와 BCPS 후의 심도자술 및 심혈관 조영술의 결과를 보면 폐동맥 크기가 증가 하였고, 폐동맥 압력이 크게 증가하지 않으며 폐혈관 저항 역시 증가하지 않았고 심실의 이완기말 압력이 증가하지 않았다는 보고 등으로 미루어 보아 1년 전후 해서 Fontan 수술이 가능할 것으로 생각된다¹⁹⁾.

향후 BCPS에 대한 해결 과제로는 BCPS를 받은 환자들에 대한 장기 추적을 통한 만기 합병증, 유병률, 그리고 BCPS후의 폐동맥의 성장 정도에 대한 정확한 판단이 이루어져야 할 것이며, 박동성 BCPS를 받은 환자들의 장기 추적 및 이에 대한 평가가 필요할 것이다. BCPS를 거치지 않고 바로 Fontan 수술을 받은 환자들과 BCPS 후 Fontan 수술을 받은 환자들에 대한 비교 분석도 병행 되어야 할 것이다. 또한 BCPS와 유사한 혈류역학을 갖는 Hemi-Fontan 수술과 같이 Fontan수술로의 이행이 쉽도록 하는 기술적인 발전도 하나의 해결과제가 될 것이다.

결 론

1992년 2월부터 1994년 7월까지 서울대학교 병원 흉부외과에서는 33명의 청색증성 복잡 선천성 심질환 환자에서 BCPS를 시행하였다. 이들 중 수술 사망은 5례(15.1%) 있었으며 수술 전후의 동맥혈 산소포화도는 67.1~79.7%로서 의미 있는 증가를 보였으며 술 후 추적 시행한 심초음파 검사나 심혈관 조영술상에서 문합 부위의 협착이나 폐동정맥루 등의 의미있는 합병증은 관찰 되지 않았다. 수술 사망의 위험 요소로는 평균 폐동맥압이 의미가 있었다.

Fontan 수술 전의 중간 단계로서의 BCPS는 술 후 안정된 혈류역학 및 의미 있는 산소포화도 증가 등으로 양호한 임상 상태를 보여 안전하고 고식적 효과가 훌륭한 수술로 판단 되었으며 또한 양심실성 교정술의 한 보조 술식으로 좋은 효과를 기대할 수 있었다. 향후 BCPS에 대한 장기 추적을 통한 폐동맥 성장 정도와 말기 합병증, 환자 활동 상태 등의 평가가 필요하며 BCPS 후의 Fontan 수술을 받은 환자들과 BCPS를 거치지 않고 Fontan 수술을 받은 환자들의 임상 결과 등의 비교가 필요할 것으로 판단 되었다.

참 고 문 헌

1. Sade RM, Fyfe DA. *Tricuspid Atresia*. In: Sabiston DC, Spencer FC. *Surgery of the chest*. 5th ed. Philadelphia. W. B Saunders Co., 1990; 1471-2
2. Trusler GA, Williams WG, Coren AJ. *The cavopulmonary*

- shunt -evolution of concept.* Circulation. 1990;82(suppl IV): IV-131-8
3. Nakata S, Imai Y, Takanishi Y, et al. *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. 1984;88:610-9
 4. Kawashima Y, Kitamura S, Matsuda H, et al. *Total cavopulmonary shunt operation in complex cardiac anomalies.* J Thorac Cardiovasc Surg. 1984;87:74-81
 5. Mayer JE Jr, Helgason H, Jonas RA, et al. *Extending the limits for modified Fontan procedure.* J Thorac Cardiovasc Surg. 1986;92:1021-28
 6. Bridges ND, Jonas RA, Mayer JE Jr. *Bidirectional cavopulmonary anastomosis as interim palliation for high-risk Fontan candidates -early results.* Circulation. 1990;82(suppl IV):IV-170-6
 7. Mazzera E, Corno A, Picardo S. *Bidirectional cavopulmonary shunt: clinical applications as staged or definitive palliation.* Ann Thorac Surg. 1989;47:415-20
 8. Hopkins RA, Armstrong BE, Serwer GA. *Physiological rationale for a bidirectional cavopulmonary shunt. A versatile complement to Fontan principle.* J Thorac Cardiovasc Surg. 1985;90:391-8
 9. Pennington DG, Nouri S, Ho J. *Glenn shunt. Long-term results and current role in congenital heart operation.* Ann Thorac Surg. 1981;31:532-9
 10. DeLeon SY, Idriss FS, Ilbawi MN. *The role of the Glenn shunt in patients undergoing the Fontan operation.* J Thorac Cardiovasc Surg. 1983;85:669-77
 11. Cloutier A, Ash JM, Smallhorn JF, et al. *Abnormal distribution of pulmonary blood flow after the Glenn shunt or Fontan procedure: risk of development of arteriovenous fistula.* Circulation. 1985;72:471-9
 12. Azzolina G, Eufrate S, Pensa P. *Tricuspid atresia. Experience in surgical management with a modified cavopulmonary anastomosis.* Thorax. 1972;27:111-5
 13. Chang AC, Hamley FL, Gil W. *Early bidirectional cavopulmonary shunt in young infants-postoperative course and early results.* Circulation. 1993;88[part 2]:149-58
 14. Berman NB, Kimball TR. *Systemic ventricular size and performance before and after bidirectional cavopulmonary anastomosis.* J Pediatr. 1993;122:563-7
 15. 한재진, 나찬영, 소동문 등. 고식적 목적 혹은 Fontan 수술 전 단계로서 시행한 양방향성 상공정맥 폐동맥 단락술의 조기 임상 결과. 대흉외지 1992;25:404-12
 16. Kawashima Y, Matsuki O, Yagihara T. *Total cavopulmonary operation.* In: Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery. W. B. Saunders Co. 1994;6(1):17-20
 17. Muster AJ, Zales VR, Ilbawi MV, et al. *Biventricular repair of hypoplastic right ventricle assisted by pulsatile bidirectional cavopulmonary anastomosis.* J Thorac Cardiovasc Surg. 1993;105:112-9
 18. Alvarado O, Sreeram N, McKay R, Boyd IM. *Cavopulmonary connection in repair of atrioventricular septal defect with small right ventricle.* Ann Thorac Surg. 1993;55:729-36
 19. Giannico S, Iorio FS, Carotti A, Marcelletti C. *Staging toward the Fontan operation.* In: Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery. W. B. Saunders Co. 1994;6(1):13-6
 20. Di Danato, Amodeo A, Di Carlo DD. *Staged Fontan operation for complex cardiac anomalies with subaortic obstruction.* J Thorac Cardiovasc Surg. 1993;105:398-405