

## Modified Fontan씨 수술법을 이용한 삼첨판막폐쇄증과 완전대혈관전위증

박 건 주\* · 조 중 구\* · 김 공 수\*

— Abstract —

### Successful Surgical Correction of Tricuspid Atresia with Complete Transposition of Great Arteries (S.D.D.).

Gu Ju, Park M.D.\*, Jung Ku, Jo M.D.\*, Kong Soo, Kim M.D.\*

A 18-year-old female underwent surgical correction of tricuspid atresia and complete transposition of great arteries combined with atrial & ventricular septal defect and pulmonary stenosis. After the transection of main pulmonary artery just above the pulmonic valve, proximal portion of main pulmonary artery was closed with running suture and distal portion of main pulmonary artery anastomosed with right atrial appendage without valve insertion. Atrial septal defect was closed with running suture.

Postoperative course was uneventful and she discharged on 18th postoperative day.

Her condition is in very good until present.

Modified Fontan's operation without valve placement (in the condition of low pulmonary vascular resistance and good left ventricular function) may has a good result.

#### 서 론

Fontan 술식은 1971년 Fontan에 의해 삼첨판막폐쇄 증환자에서 성공적으로 시행한 이래 많은 예에서 적용되고 있으며 또한 새로운 변형술식이 개발되어 좋은 성적을 거두고 있다<sup>1)</sup>.

Fontan 술식의 경험에 증가가 우심방의 비후없이도 성공적인 우심방-폐동맥 문합술성적을 보여줌에 따라 이 술식의 보다 넓은 적용에 이르렀으며 현재 청색증을 수반하는 여러 선천성 심장질환의 고식적 교통술으로써 생리학적인 완전교정술로 정착되었다<sup>1,2)</sup>.

본 전북대학병원 흉부외과에서는 삼첨판막폐쇄가 완전대혈관전위, 심방중격결손, 심실중격결손 그리고 폐동맥

협착이 합병된 환자에서 변형된 Fontan 술식을 적용, 양호한 성과를 얻었기에 이를 보고함과 문헌적 고찰을 하였다.

#### 증 례

18세 여자로 청색증과 호흡곤란을 주소로 입원하였다. 출생때부터 청색증이 나타났으며 잦은 상기도감염으로 고생을 해왔다. 보행시 호흡곤란과 청색증이 심해지고 그럴때마다 Squatting position을 취했고 cyanotic spell의 과거력은 없었다.

소아기에 접어들면서 간헐적으로 얼굴과 다리에 부종이 나타났으며 현기증이 자주 동반되었다.

가족력상 별다른 특이소견은 없었고 입원당시 이학적 소견상 영양상태는 양호하였으며 혈압 110/70 mmHg, 맥박수 90회/분, 호흡횟수 22회/분이었다. 외형상 말초청색증을 보이면서 脂端肥大를 발견할 수 있었다. 흉

\* 전북대학교 의과대학 흉부외과학교실

\* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Chonbuk National University

부청진상 고른 호흡음을 들을 수 있었으며 수축기잡음이 대동맥과 폐동맥판막부위에서 Grade V 정도로 들렸다. 간비장비대는 없었고 얼굴과 다리에서 부종도 발견할 수 없었다.

검사소견상 혈색소 19.5 gm%, 혈구용적 57%, 혈소판 210000/mm<sup>3</sup>, 백혈구 6400/mm<sup>3</sup>, Prothrombin time 12.5 sec (80%) 이었고 그의 간기능, 신장기능검사, 혈청 전해질검사는 정상이었다. 흉부 X-선상 심장비대가 있고 심장은 달걀모양이었고 대동맥궁의 돌출 및 Pulmonic comus의 함몰, 폐혈관음영의 증가와 좁은 상부중격등을 보였다 (Fig. 1).

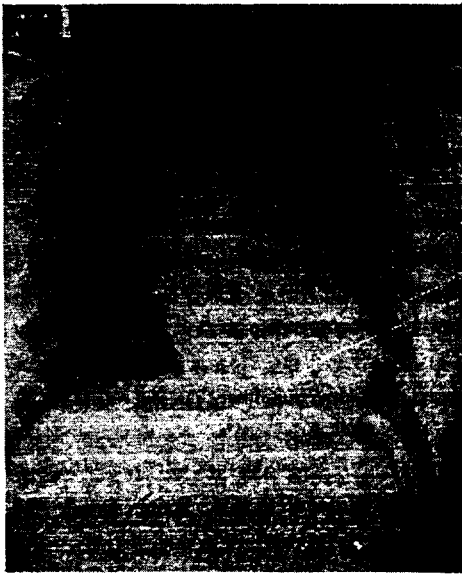


Fig. 1.

심전도상 좌축축추와 좌심실비대의 모습을 보였다 (Fig. 2). 초음파심장촬영상 거대심방중격결손과 심실중격결손이 의심되었다. 우심도자상 catheter가 우심방에서 우심실로 진입되지 않고 심방중격결손부위를 통해 좌심방으로 진입되었으며 좌심도자에서는 대동맥을 통해 catheter가 해부학적으로 전방에 있는 심실로 진입되었으며 곧 이어 심실중격결손을 통해서 후방에 있는 심실로 쉽게 진입됨을 관찰할 수 있었다. 각방, 실내의 압력은 우심방 10/5 mmHg, 좌심방 11/6 mmHg, 우심실 97/0~10 mmHg, 좌심실 100/0~10 mmHg, 대동맥 92/55 mmHg였고 폐동맥은 catheter가 진입되지 못하여 압력을 측정할 수 없었다. 좌심실조영상, 구조상 좌심

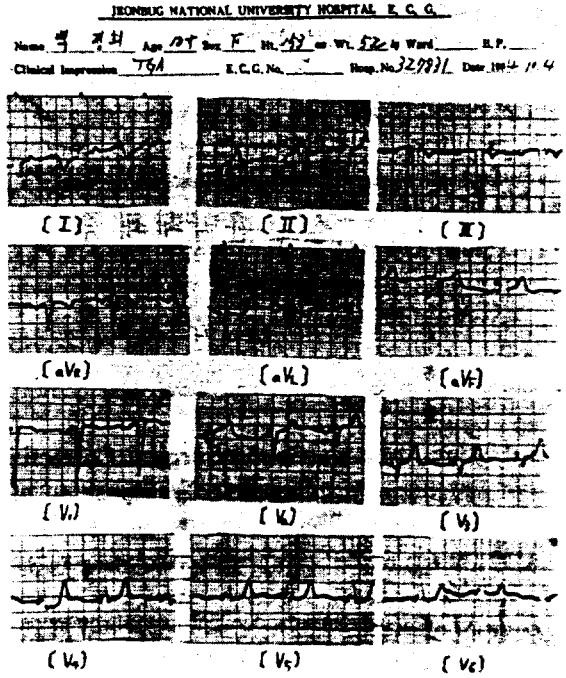


Fig. 2.

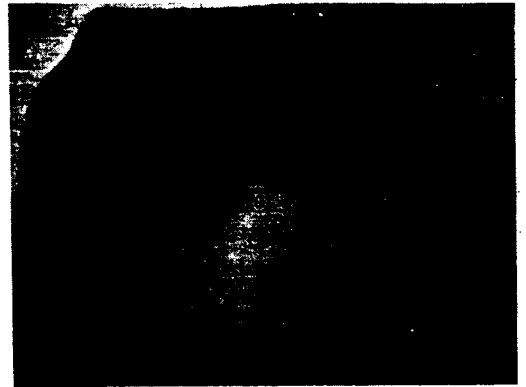


Fig. 3.

실에서 폐동맥이 기시되었고 뒤이어 곧 심실중격결손을 통해 조영물질이 우심실로 유출되는 것이 보였으며 협소한 폐동맥유출로가 관찰되었다 (Fig. 3).

이상과 같은 검사소견과 심장조영술에 의거하여 삼첨판막폐쇄, 완전대혈관전위 (S. D. D), 심방중격결손, 심실중격결손, 폐동맥협착증으로 진단되었다.

## 수술소견 및 방법

흉골정중절개로 개흉하였으며 심낭을 수직절개하였다. 사용한 산화기는 기포형 산화기인 cobe optiflo II였으며 Hartman씨용 충전액을 사용하여 혈색소 9 gm %, 혈구 용적 25%가 되도록 혈회석방법을 사용하였고 수술중 체온은 체표냉각과 산화기의 냉각장치로 직장온도를 25℃로 하강시켰다. 심근보호의 수단으로 4℃ cold saline 을 심낭내 주입하여 심낭냉각과 더불어 4℃ crystalloid 심정지액을 20~30분 간격으로 대동맥기시부에 주입하여 심장정지를 유발시키고 심근온도를 15℃이하로 하였다.

심장의 외부형태는 대동맥이 폐동맥의 우전방에서 기시하여 폐동맥의 앞으로 해서 좌측으로 주행하였고 폐동맥은 대동맥의 좌후방에서 좌우폐동맥으로 분지되었다. 관상동맥의 기시와 분포는 정상이었으며 개흉후 체외순환전 측정된 폐동맥압력은 16/7 mmHg였다. 폐동맥의 직경은 1.8 cm, 대동맥은 2.8 cm였다. 우측심방비대를 볼 수 있었으며 좌심방은 정상보다 작았다. 심장이 clockwise rotation 함에 따라 우측심방 이부(우심방 이부)와 좌측심방 이부에 인접해 있었고 폐동맥과 접해 있었다(Fig. 4).

폐동맥을 주위조직과 박리한후 폐동맥 판막직상방에서 폐동맥을 절단하고 근위부를 3-0 Prolene으로 봉합폐쇄하였다. 폐동맥의 원위부와 우심방 이부는 4-0 prolene을 사용하여 직접 연속봉합으로 연결하였으며 직경이 3.5 cm 이었다(Fig. 5).

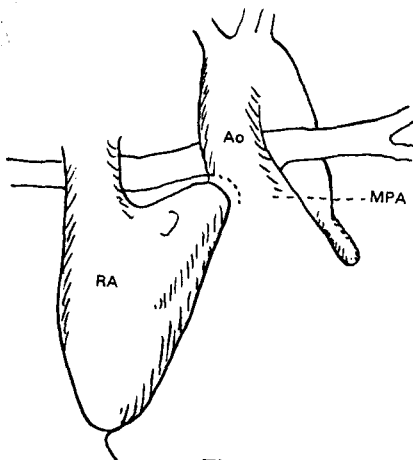


Fig. 4.

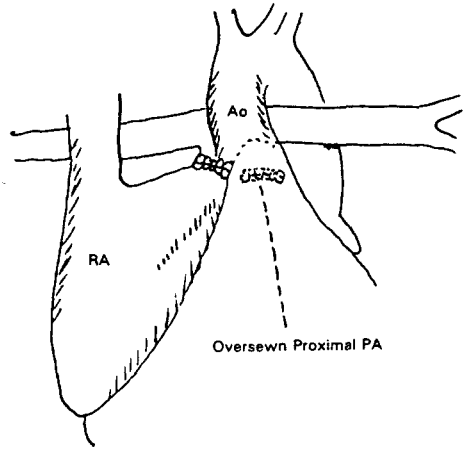


Fig. 5.

우심방을 절개시 다공으로 존재하는 거대심방중격결손과 muscular type의 삼첨판막폐쇄를 볼 수 있었다. 심방중격결손은 Pericardial patch를 사용해 연속봉합으로 막아주었다. 술후 측정된 우심방의 압력은 16/13 mmHg 폐동맥압력은 14/8 mmHg였다. 수술에 소비된 전체 체외순환시간은 140분, 대동맥혈류차단은 100분이었다.

## 결 과

수술직후 우측 심방압이 증가하면서 빈맥과 저혈압이 나타나 수술후 4일째까지 Dopamine (5μg/kg/min)을 사용하여 혈액학 소견은 개선되었고 그후 Digoxin(0.375 mg/day)을 퇴원할 때까지 투여하였다. 좌심방압력을 측정하여 수액공급의 지표로 삼았으며 폐동맥압과 우심방압을 측정하여 정맥혈의 환류정도를 알 수 있었다. 술후 초기에는 우심방압이 상승하고 전신부종, 간비대, 복수를 보였으나 이뇨제와 강심제투여로 수술후 13일만에 호전되었다. 술후 혈액소견상 혈색소 13.4 gm %, 혈구 용적 39%, 혈소판 392000/mm<sup>3</sup>, 백혈구 7400/mm<sup>3</sup>이었고 청색증은 소실되었으며 부정맥이나 저심박출증후군 같은 후유증없이 수술후 18일째 퇴원하여 현재까지 양호한 결과로 생활하고 있다.

## 고 찰

삼첨판막폐쇄는 우심방-우심실간 교통이 안되는 선천성 심장기형으로 발생빈도는 선천성심장병의 1.1%로 보고되고 있다<sup>2)</sup>. 항상 동반되는 심기형으로는<sup>1)</sup> 심방중격

결손, 좌심실과 승모판막의 비후, 우심실의 발육부전이 나 부재이며 동반되는 심기형에 따라 다음과 같이 3가지로 분류할 수 있다<sup>2,3</sup>.

I : 정상적인 대혈관을 가진 삼첨판막폐쇄

Ia: Pulmonary atresia.

Ib: Pulmonary hypoplasia, Small Ventricular Septal defect.

Ic: No Pulmonary hypoplasia, large Ventricular Septal defect.

II : d-Transposition을 가진 삼첨판막폐쇄

IIa: Pulmonary atresia.

IIb: Pulmonary stenosis.

IIc: large Pulmonary artery.

III : L-Transposition을 가진 삼첨판막폐쇄

: Subpulmonary or Subaortic Stenosis.

삼첨판막폐쇄의 임상증상은 폐혈류양에 따라서 다양한 폐혈류가 충분할 때는 경미한 청색증을, 폐혈류에 장애가 있을 때는 심한 청색증이 동반된다. 중방중격결손 부위가 작아서 우심방에 들어 온 정맥혈이 좌심방으로 통과하기 어려울 때에는 정맥압의 증가로 간비대나 우측 심부전에 빠지게 된다. 또한 정상보다 폐혈류가 증가된 경우에는 호흡곤란을 일으키거나 잦은 상기도감염을 보이며 심하면 울혈성심부전을 초래할 수 있다. Keith<sup>4</sup>에 의하여 삼첨판막폐쇄증환자가 1세까지 생존할 확률은 1/3 정도이며 10세까지 90%의 사망율을 보이고 있다. 예후는 폐혈류와 밀접하게 관련되어 있는데, 과다하게 많은 폐혈류를 보이거나 너무 적은 경우에는 보통 3개월 안에 사망한다. 저자가 경험한 환자는 삼첨판막폐쇄가 완전대혈관전위, 심방중격결손, 심실중격결손, 그리고 폐동맥협착증과 동반된 경우로 type IIb에 해당되며 심방중격결손이 크고 다공으로 존재하여 정맥혈이 좌심방을 통과하는데 큰 어려움이 없었고 심도자검사상 정맥압의 증가도 볼 수 없었다. 중정도의 폐동맥협착은 폐동맥고혈압을 일으키지 않고 정상보다 약간 많은 폐혈류를 보여 주고 있었으며 이와같은 충분한 폐혈류는 우측 심부전이나 울혈성심부전에 빠지지 않고 비교적 건강한 상태로 18세까지 생존하게 하였던 것으로 생각된다.

삼첨판막폐쇄의 고식적 치료방법은 심방에서 혈류의 shunt 정도, 폐혈류양에 따라 다르며 심방에서 shunt의 양이 적은 경우 atrial Septostomy or Septectomy<sup>5</sup>, 폐혈류량이 적은 경우에는 systemic-to-pulmonary artery shunt procedures가 시행되고 있으며 폐혈류량

이 심히 증가된 경우에는 Pulmonary artery banding을 하게 된다<sup>6</sup>. 삼첨판막폐쇄의 완전교정술로 사용되는 전통적 Fontan 수술법<sup>7</sup>은 2개의 동중판막이식을 이용하여 상대정맥과 우폐동맥간의 양단간 문합술에, 하대정맥의 우심방유입부에 동종의 대동맥판막을 이식하고 우심방 이부와 주폐동맥사이에도 동종의 대동맥판막을 삽입하는 술식으로 1971년 Fontan과 Baudet<sup>7</sup>에 의해 처음으로 성공적으로 시행되었으며 1973년에는 Kreutzer<sup>8</sup>에 의해 동종 대동맥판막을 1개만 사용하는 방법이 발표되었다. 이 판막은 정맥혈의 역류를 방지하며 우심방의 kick과 더불어 보다 효과적인 폐순환을 기대하는 것이 목적이나, 우심방이나 폐동맥과 같이 압력의 차이가 적은 부위의 판막의 삽입은<sup>10</sup> 판막자체가 혈류방해요소로 작용할 수 있어 판막을 경계로 근위부와 원위부에 압력차이를 보이게 되고 혈전을 유발하여 협착될뿐 아니라 환자의 성장에 따라 상대적인 협착내지는 폐쇄를 나타낼 수 있으며 인조판막의 durability 또한 문제가 된다<sup>14</sup>. Gale<sup>17</sup> 등이 단심실환자에서 Fontan씨 술식을 변형하여 판막삽입 없이 직접 우심방 이부와 폐동맥을 연결하여 좋은 결과를 보고한 후로 이 방법이 삼첨판막폐쇄환자에도 적용되어 좋은 성적을 나타내고 있다. 그러나 우심실을 우회하는 술식은 우심방의 수축력이 경미하기 때문에 충분한 혈류가 폐순환을 하기 위해서는 좌심실의 기능이 완전하여야 하고 폐혈관의 저항이 높지 않은 상태이어야 하며 미약하나마 심방의 수축력을 이용하기 위해서는 심방의 세동을 방지하여야 한다. Choussat와 Fontan<sup>9,13</sup>은 Fontan씨 수술적응조건으로 첫째, 우심실의 기능이 없어지게 되므로 우심실의 수축없어도 폐순환이 이루어지도록 폐혈관의 저항이 4 units/m<sup>2</sup> 이하이어야 하며<sup>9,11</sup> 둘째, 좌심실의 end-diastolic pressure가 15 mmHg 미만이거나 주폐동맥압이 15~20 mmHg 미만이어야 한다고 하였다. 본 환자의 경우 심도자시 Catheter가 폐동맥으로 진입되지 않아 폐혈관의 저항을 측정할 수 없었으나 수술실에서 개흉하여 직접 폐동맥압을 측정한 결과 16/7 mmHg였으며 좌심실의 end-diastolic pressure는 10 mmHg 미만이었다.

Fontan씨 술후 정상적인 심박출량과 혈압을 유지하기 위해서는 폐동맥의 혈류저항을 이겨낼 만큼 정맥혈의 혈류량을 증가시켜 주어야 하는데 이때 우심방의 압력이 이 측정의 기준이 된다<sup>7,16</sup>. 폐혈관의 저항이 높으면 그만큼 우심방 압력도 올라가게 되며 우심방의 압력이 20 mmHg를 넘게되면 치명율과 합병증의 발생율은 상관

하여 높아지게 된다<sup>17)</sup>. 저자가 경험한 환자에서 슬후 우심방압력은 5~15 mmHg로 유지되었으며 폐동맥압은 8~16 mmHg로 우심방과 근소한 차이를 보였다. 판막의 삼입으로 인한 문제를 없애고 정상적인 우심실의 수축력을 이용하기 위해서 Bjork<sup>18)</sup>은 우심방과 우심실유출로를 직접 연결하는 방법을 사용하였고 Bowman<sup>19)</sup>은 우심방과 우심실유출로를 연결하고 그 사이에 hetero-graft valve를 삽입한 결과 우심실유출로에서 심실압력을 측정할 수 있었고 정상적인 심방, 폐동맥파형을 관찰할 수 있었으며 원격성적으로 슬후 심장조영술에서 수축하고 있는 우심실의 비대를 볼 수 있어 좋은 방법이라고 하였다<sup>19)</sup>. 가능한한 정상적인 해부학적, 생리적 상태를 유지하는 방법이 좋겠으나 이들의 술식을 선택하는 데는 폐의 상태, 동반된 기형의 종류와 그 정도에 따라서 선택되어야 할 것으로 사료된다. 본 증례에서와 같이 대혈관전위와 폐동맥협착이 삼첨판막폐쇄와 동반될 때 우심방-우심실유출로교정은 동반 결손부위를 폐쇄하고 동시에 대혈관전위에 관한 교정술 및 폐동맥협착부교정을 시행하여야 되기 때문에 복잡하고 시간이 많이 소요되 그 예후는 불량할 것으로 사료되므로 이 경우 심실의 상태, 폐혈관의 상태가 적응이 되면 폐동맥판막적상방에서 폐동맥을 절단하여 근위부는 봉합폐쇄하고 원위부는 우심방 이부와 직접 문합함으로써 우심방으로 들어 온 정맥혈을 직접 폐동맥으로 순환케하는 것이 좋을 것으로 사료된다. 우측심방과 폐동맥의 직접문합시 원격성적에 대해서는 오랜 관찰이 요할 것으로 생각되며 이 질환환자에서 해부학적이고 생리적인 교정을 위해서는 더 많은 연구가 있어야 할 것이다.

## 결 론

저자들은 삼첨판막폐쇄가 완전대혈관전위, 심방중격결손, 심실중격결손, 그리고 폐동맥협착증과 동반된 환자에서 변형된 Fontan 술식을 시행하여 양호한 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고한다.

## REFERENCES

1. Vlad P.: *Tricuspid atresia*. In Keith J.D., Rowe R.D., Vlad P. (eds): *Heart Disease in Infancy and Childhood*, 3rd ed. New York, Macmillan, 1978
2. Nadas A.S., Fyler D.C.: *Pediatric Cardiology*, 3rd ed. W.B. Saunders. Philadelphia, 1972
3. Edwards J.E., Burchell H.B.: *Congenital tricuspid atresia*;

*A classification*. *Med. Clin. North Am.* 33:1177, 1949

4. Keith J.D., Rowe R.D., Vlad P.: *Heart Disease in Infancy and Childhood*. New York, Macmillan, 1967
5. Blalock A., Hanlon C.R.: *The surgical treatment of transposition of the aorta and pulmonary artery*. *Surg. Gynecol Obstet* 90: 1, 1950
6. Marcano B.A., Riemenschneider T.A., Ruttenberg H.D., et al: *Tricuspid atresia with increased pulmonary blood flow. Analysis of 13 cases*. *Circulation* 40:399, 1969
7. Fontan F., Baudet P.: *Surgical repair of tricuspid atresia*. *Thorax*. 26:240-248, 1971
8. Kreutzer G., Galindez E., Bono H., Palma C., and Laura J.P.: *An operation for the correction of tricuspid atresia*. *J. Thorac Cardiovasc Surg.* 66:613-621, 1973
9. Kreutzer G.O., Vargas F.J., Schlichter A.J., Laura L.P., Suarez J.C., Coronel A.R. and Kreutzer E.A.: *Atriopulmonary anastomosis*. *J. Thorac Cardiovasc Surg.* 83:427-436, 1982
10. Gabriele O.F.: *Progressive obstruction of pulmonary blood flow in tricuspid atresia*. *J. Thorac Cardiovasc Surg.* 59:447-454, 1970
11. Laks H., Williams W.G., Hellenbrand W.E., Freedom R.M., Tainer N.S., Rowe R.D. and Trusler G.A.: *Results of Right Atrial to Right Ventricular and Right Atrial to Pulmonary Artery conduits for complex congenital Heart disease*. *Ann Surg.* 192:382-389, 1980
12. Neveux J.Y., Dreyfus G., Leca F., Marchand M., Bex J.P.: *Modified technique for correction of tricuspid atresia*. *J. Thorac Cardiovasc Surg.* 82:457-460, 1981
13. Tatoes C.J., Ardenkani R.G., Miller R.A., Serratto M.: *Operative repair for tricuspid atresia*. *Ann Thorac Surg.* 21:499-503, 1976
14. Behrendt D.M., Rosenthal A.: *Cardiovascular Status after repair by Fontan procedure*. *Ann Thorac Surg.* 29:322-330,
15. Bjork V.O., Olin C.L., Bjarke B.B., Thoren C.A.: *Right atrial-right ventricular anastomosis for correction of tricuspid atresia*. *J. Thorac Cardiovasc Surg.* 77:452-458, 1979
16. Tatoes C.J., Ardekani R.G., Miller R.A., Serratto M.: *Results following physiological repair for tricuspid atresia*. *Ann Thorac Surg.* 22:578-583, 1976
17. Gale A.W., Danielson G.K., McGoon D.C., Mair D.D.: *Modified Fontan operation for Univentricular Heart and complicated congenital lesion*. *J. Thorac Cardiovasc Surg.* 78:831-838, 1979
18. Bowman, F.O., J.R., Malm, J.R., Hayes, C.J., et al.: *Physiological approach to surgery for tricuspid atresia*. *Circulation* 58 (Supp. 1):83, 1978