

변형 Fontan 수술의 수술결과 및 장기결과에 미치는 영향에 관한 연구

장 병 철* · 박 영 환* · 조 범 구*

— Abstract —

Factors Influences on Early and Late Results of Modified Fontan Operation

Byung Chul Chang, M.D.*, Young Hwan Park, M.D.*, Bum Koo Cho, M.D.*

Between October 1979 and June 1986,, modified Fontan procedures have been performed on 22 patients by the Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Yonsei University College of Medicine.

Twelve patients had tricuspid atresia; one, congenital tricuspid stenosis; five, single ventricle; two, l-transposition of the great vessels; one, double outlet right ventricle, and one, pulmonary atresia with an intact ventricular septum.

There were 9 operative deaths (mortality; 40.9%). The causes of death were right heart failure in six patients and pulmonary venous hypertension in one who misdiagnosed preoperatively. Another two were deceased due to sepsis and cerebrovascular accident at postoperative 35 and 34 days in each.

There were 7 patients below 4 years of age at the time of operation and among them 4 patients were deceased. The operative death was not related with patients' age above and below 4($p=0.211$).

The relation between operative death of tricuspid anomaly and another cardiac malformations was statistically significant ($p=0.048$). The operative procedures with or without valved conduit (woven dacron) was related significantly ($p=0.043$) in the case of the 21 of the patients, but the modified Fontan operation with a valved conduit was performed early stage in this series. Since 1982, we operated on 4 patients, doing a right atrium-right ventricle anastomosis without a conduit. All survived and remained in functional class I (NYHA).

The right atrial pressure (RAP) was elevated significantly after operation (mean $9.9\pm 4.8-16.9\pm 3.6$ mmHg, $p<0.001$). The relation between the postoperative RAP of the survival group (16.5 ± 4.3 mmHg) and the group who died (17.4 ± 2.2 mmHg) was statistically significant ($p=0.047$).

There was no relation between any operative death and any previous palliation.

All patients were followed for 4 months to 80 months, except one who was lost to follow up at 2 months following surgery (mean 11.4 months, 238 patient. months). All were in functional class I with 5 on medications and 7 not. One was reoperated at 70 months following the first operation, due to conduit stenosis. She was moderately impaired in activity, with hepatomegaly after the second operation.

* 연세대학교 의과대학 흉부외과학교실

* The Department of Thoracic and Carciovascular Surgery, Yonsei University College of Medicine

1986년 11월 26일 접수

서 론

1968년 Fontan 과 Baudet¹⁾가 삼첨판 폐쇄증 환자에 서 우심방-폐동맥 혈류 조성을 위해 동종대동맥관을 이 용하여 문합수술에 성공한 이후 여러가지의 변형된 우심 방 폐동맥 연속성을 위한 수술방법이 개발되었다²⁻⁴⁾.

1950년대 이후 Carlson 등⁵⁾과 Glenn 등에⁶⁾ 의해 우 심실의 기능 및 역할에 대해 논의되었고 그후 우심장의 판막기능등 여러 병태생리학적면에서 많은 연구가 되 어 왔으며 우심장에 대한 기존 개념 또한 많이 변화였 다⁷⁻⁸⁾. 특히 Fontan 수술법은 우심실을 우회하는 일 종의 완전교정술로써 우심실의 역할을 기대하지 못하는 복합심기형 환자에서 교정수술이 가능하게 되었고 또한 심실중격형성술(Septation)등 수술및 원격결과가 좋지 않은 단심실등에서 변형 Fontan 수술법이 많이 이용 되고 있다⁹⁻¹¹⁾.

변형 Fontan 수술의 원격결과 역시 약 15년간 추 적조사한 자료에¹²⁾ 따르면 동종대동맥의 석회화이외에 는 특별한 합병증이 없고^{12,13)} 또한 우심방- 폐동맥문 합시 판막을 사용하지 않아도 양호한 결과를 기대할 수 있음^{2,4)}은 삼첨판 폐쇄증 뿐 아니라 복합심기형 수술의 획기적 발전이라 할 수 있겠다.

그러나 우심실의 기능이 폐혈류에 미치는 영향을 무시 할 수 없을 뿐아니라 심기형중 우심실유출로 심실강이 있는 환자에서 우심방-우심실 문합술후 우심실 용적이 증가될 수 있기 때문에⁴⁾ 여러 변형 Fontan 수술법에 각 각의 장단점이 있으며 발전의 여지가 많으리라 생각된다.

연세대학교 의과대학 흉부외과에서는 1979년 10월 처 음 삼첨판 폐쇄증이 있던 10년 11개월된 여아에서 변 형 Fontan 수술에 성공한 이래¹⁴⁾ 1986년 6월까지 22 레를 수술하였다. 저자는 변형 Fontan 수술의 수술결과 에 미치는 요인들을 분석하고 수술경과 및 원격결과를 알아보기 위하여 연구를 하였다.

대상환자 및 방법

1979년 10월부터 1986년 6월까지 연세대학교 의과대 학 흉부외과에서 Fontan 수술을 받은 22례의 환자를 대 상으로 수술전 및 수술결과를 분석하였고, 최저 2개월 에서 최고 6년 8개월 추적조사 하였다. 환자연령은 1 년 7개월에서 16년 10개월 사이로 평균 \pm 표준편차는

6.4 ± 4.0 세 였고, 4세이하가 7례 있었다. 남자는 14 례, 여자는 8례 였다. 수술시 체중은 8.0 kg에서 37.5 kg 사이로 평균 17.9 ± 7.4 kg 이었다. 대상환자들은 수술전 상용검사외에 심장초음파검사, 심도자검사 및 심 장조영술로써 진단을 받았으며, 술전 폐동맥압을 측정할 수 있었던 3례를 제외한 19례는 수술시 폐동맥압을 측 정하였다. 폐동맥평균압이 15mmHg 이하, 폐혈관저항 이 4 Units/m² 이하등 Choussat 등¹⁵⁾의 수술지침에 해당하는 경우 변형 Fontan 수술의 대상으로 하였다. 대 상환자 22례의 평균 혈색소치는 18.3 ± 2.5 gm/dl 였 고, 헤마토크릿은 56.6 ± 7.3 %로 2차 다혈구 혈증을 보였다. 수술전 동맥혈 산소포화도는 52.0 %에서 85.5 % 사이로 평균 72.5 ± 8.3 % 였다.

환자들의 심기형은 삼첨판 폐쇄증이 12례로 54.5 % 를 차지했으며 (도표 1), 선천성 삼첨판 협착증으로 2 차형 심방중격 결손증, 심실중격결손증 및 폐동맥협착증 이 동반된 심기형이 1례 있었다. 단심실이 5례 있었는 데 (도표 2) 이들중 단일 심방실판막(Single atrioventricular valve)이 동반된 환자가 4례였다. 단심실 환자 6례중 1례에서는 완전폐동맥환류이상 이 동반되었 다. 폐혈관 전치증이 2례로 모두 θ -전치증이었으며 1 레는 방실 canal (Rastelli 분류, type C)이 동반되었 고, 1례는 심방이병치증(Juxtaposition of atrial app endage)이 동반되었다. 그외 (도표 3) Criss cross heart 가 동반된 양대혈관 우심실기시증이 1례, 심실중 격결손이 없는 폐동맥 폐쇄증이 1례 있었다. 대상환자 22례중 5례가 (도표 4) 대동맥-폐동맥 문합수술이 나 Hanlon-Ballock 수술을 받았으며 이중 1례는 2가 지 고식수술을 동시에 받았다. 처음 변형 Fontan수술에 성공한 삼첨판 폐쇄증 환자 1례는 5년 10개월후에 판 막부착형 인조혈관(valved conduit)의 협착과 경도의 잔존성 심방중격 결손증으로 재수술을 받았다. 원격결과 는 생존환자 13례중 12례를 1986년 6월에서 8월사 이 직접 진찰하여 언었고, 1례는 수술후 2개월까지 내 원하였으나 현재 생존만 확인되었다.

대상환자들이 수술결과에 미치는 영향은 Chi square 검정 또는 Fisher 정확확률검정의 분할표나 Mann-Whitney U 검정을 이용하여 통계적 유의성을 관찰하였다.

수술 방법

대상환자는 정중흉골절개술하에 수술하였다. 22례중 21례를 중등도 저체온법 및 체외순환을 이용하여 변형

Table 1. Modified Fontan Operation — Tricuspid Atresia

Patient	Age	Sex	Associated Anomaly & Previous Operation	Mode of Continuity for Correction	Comment
1	10yr 11m	F	ASD(2), VSD, PS Type Ib	RA-MPA with Valved Conduit	Redo on 1985 FU 70 months
2	6yr	F	ASD(1), VSD, PS Type Ic	RA-RV augmented with Dacron	FU 38 months
3	9yr 10m	M	ASD(1), VSD, PS, PDA Type IIIa	RA-LPA	Hospital death
4	12yr 1m	M	ASD(2), PS Type IIb	RA-MPA (retroaortic)	Hospital death
5	12yr 5m	M	ASD(2), VSD, PS, PDA, S/P B-T Shunt, Type Ib	RA-MPA augmented with Dacron	FU 15 months
6	7yr 4m	M	ASD(SV), VSD, PS Type IIb	RA-MPA (retroaortic)	FU 12 months
7	16yr 10m	F	S/P Fontan Operation Conduit Stenosis, Residual ASD	RA-MPA augmented with Gore-tex	Redo-Fontan operation
8	4yr 2m	M	VSD, PFO, PS, S/P H-B operation, B-T Shunt, Type IIb	RA-MPA	FU 5 months
9	2yr 8m	M	PFO, PDA, PS, S/P Aorto-LPA shunt, Type IIb	RA-PA with Y-Graft (Dacron)	Hospital death
10	2yr 8m	M	ASD(2), VSD, PS Type Ic	RA-RV augmented with bovine pericardium	FU 5 months
11	3yr 3m	M	ASD(SV), VSD, PDA S/P H-B Operation, Type IIIb	RA-MPA augmented with bovine pericardium	FU 4 months
12	1yr 7m	M	VSD, PFO Type IIc	RA-RV augmented with bovine pericardium	FU 4 months

* Anatomical type by Edwards and Burchell.

B-T: Blalock-Taussig, H-B: Hanlon-Blalock, FU: Follow Up

Other abbreviations are the same with that of table 3.

Fontan 수술을 하였고, 1례는 체표 냉각에 따른 초저 체온하 완전순환차단법을 이용하여 수술하였고, 수술후 부분 체외순환을 하였다. 동맥관은 다른 질환과 마찬가지로 상행대동맥의 원위부로 삽관하였다. 정맥관은 우심방 심근의 손상을 피하기 위하여 가급적 상공정맥과, 우심방의 가장 우측 허부 또는 직접 하공정맥을 통하여 하공정맥삽관을 하였다. 1례를 제외한 모든 례를 완전체외순환하에 대동맥을 교차 차단하였다. 심근 보호를 위하여 칼륨-심마비약을 대동맥 교차차단 근위부를 통하여 주입하였고 냉각생리식염수를 주기적으로 심근에 도포하였다.

초창기 환자 5례는 우심방이 (Right atrial appendage)를 절개하고 이곳을 통하여 심방중격결손을 교정

한 후, 판막부착형 인조혈관 (valved conduit)을 이용하여 우심방 및 폐동맥사이에서 혈류가 조성되게 하였다.

1982년 부터는 우심방-폐동맥, 또는 우심방-우심실 직접 문합술을 도입하였다. Situs solitus 와 d-대혈관 전치증 또는 정상대혈관이 있던 6례는 우심방이와 주폐동맥 또는 주폐동맥 및 우폐동맥 문합술을 상행대동맥 후부에서 시행되었다. Situs solitus 환자에서 l-전치증이 있던 4례는 우심방이와 주폐동맥 또는 주폐동맥 및 우폐동맥 문합술을 실시하였고, 심방이 병치증 (Juxtaposition of atrial appendage)이 동반된 대혈관 전치증 (SDL) 1례는 좌측 우심이와 좌폐동맥 문합술을 시행 하였다. Situs inversus 및 d-전치증 3례중 2례는 좌심방이와 주폐동맥을 직접 문합하였고, 1례는

Table 2. Modified Fontan Operation—Single Ventricle

Patient	Age	Sex	Associated Anomaly & Previous Operation	Mode of Continuity for Correction	Comment
1	3yr 6m	M	ASD(1), VSD, PS, Single A-V valve Type A (l-TGV)	RA-MPA with valved conduit	Hospital death (POD#34, sepsis)
2	1yr 9m	F	ASD(1), VSD, Single A-V valve Type A(d-TGV)	RA-MPA with valved conduit	Hospital death
3	4yr 5m	F	ASD(1, SV), VSD, PS, Single A-V valve Type A (d-TGV)	RA-MPA	FU 26 months
4	5yr 10m	F	ASD(2), VSD, Type A(d-TGV)	RA-MPA	Transient junctional rhythm FU22 months
5	5yr 5m	M	ASD(1), VSD, PS, TAPVR, Single A-V valve Type B (d-TGV)	RA-MPA augmented with Dacron	Hospital death

Table 3. Modified Fontan Operation—Other Cardiac Anomaly

Patient	Age	Sex	Associated Anomaly & Previous Operation	Mode of Continuity for Correction	Comment
1	9 yr 5m	F	TGV(SLL), PFO, A-V canal (Type C)	RA-MPA with valved conduit	Hospital death
2	2 yr	F	TGV(SDL), ASD(SV), PFO) Juxtaposition of atrial appendage, PS	RA-LPA	Hospital death
3	5 yr 4m	M	DORV, ASD(1), VSD, PS, Criss Cross heart	RA-MPA and RPA	POD#3 renal failure-PD FU 2 months
4	7 yr 2 m	M	Pulmonary atresia, ASD(1), RV hypoplasia, S/P Aorto-MPA shunt	RA-MPA with valved conduit	Hospital death (POD#34 CVA)
5	6 yr 6 m	M	Tricuspid stenosis, VSD, ASD(2), PS	RA-RV augmented with Dacron	FU 25 months

Abbreviations, ASD; atrial septal defect, PFO; patent foramen ovale, SV; sinus venosus VSD; ventricular septal defect, PS; pulmonary stenosis, PDA; patent ductus arteriosus RA; right atrium, RV; right ventricle, PA; pulmonary artery, MPA; main pulmonary artery, LPA; left pulmonary artery, DORV; double outlet right ventricle, TGV; transposition of great vessels, FU; follow up, PD; peritoneal dialysis, S/P; status postoperative

Table 4. Previous Palliative or Corrective Procedures

Procedures	No. of Patients
Blalock-Taussing shunt	1
Modified Blalock-Taussig shunt (Woven-Dacron)*	1
Aorto-Main pulmonary anastomosis (Gore-tex 5mm)*	1
Aorto-Left pulmonary anastomosis*	1
Hanlon-Blalock operation	2
Modified Fontan operation (Valved conduit 18mm)	1

*: A patient operated two procedures with Hanlon-Blalock operation
 +: Surgical death

Y-형 인조혈관(Woven-Dacron)을 이용하여 좌. 우 폐동맥에 각각 문합하였다. d-전치증 또는 정상위치의 대혈관이 있던 삼첨판 폐쇄증 3례 및 삼첨판 협착증 1례의 4례에서는 우심방이 조직 및 woven dacron(2례) 또는 Bovine pericardium(2례)을 이용하여 우심방-우심실 문합수술을 하였다. 우심방이-우심실 문합술을 시행한 환자 4례는 우심실유출로에 심실강이 있어서 인조혈관(woven dacron 2례, Gore-Tex 1례) 또는 Bovine pericardium(1례)을 이용하여 문합부일부를 확대하였다. 최외순환시간은 평균 128.3 ± 102.4 분(범위 47분 - 539분) 이었고, 대동맥 교차시간은 평균 75.4 ± 37.8 분(범위 45분-163분) 이었다.

결 과

수술후 생존환자 13례는 수술후 경도 또는 중등도의 간비대 또는 경도의 부종이 있었으나 재수술한 1례를 제외한 모든례는 수술후 경과가 양호하여 퇴원시 간장비대가 없거나 경도의 간장비대로 퇴원할 수 있었다. 1979년 처음 수술 성공된 1례는 수술직후 부터 우측 늑골하연에 약 2-3 횡지의 간장비대 및 복수가 있었다. 추적 관찰중 우심장 부전증이 매우 악화되어 심도자 검사결과 판막부착형 도관의 협착이 매우 심하여 1985년 재수술하였다. 재수술후 중등도의 간장비대 및 복수는 소실되지 않았으나 호전되어 NYHA 기능분류상 정도 II상태로 추적중이다.

수술후 합병증은 생존환자중 4례에서 있었다. 정도의 늑막삼출은 전례에서 있었으나 1례에서 수술후 10일 좌측에 심한 늑막삼출이 있었고, 또 1례에서 수술후 7일

Chylothorax가 있어서 폐쇄식 흉관삽관술을 시행하였다. 신부전증이 합병된 1례는 복막투석(Peritoneal dialysis)으로 치유되었고, 수술후 부정맥(Junctional rhythm)이 있던 1례는 수술후 3일 동율동으로 돌아왔다.

9례의 환자가 수술과 관련되어 사망하였다(사망률; 40.9%). 연도별로 보면 1979년 10월 처음 수술한 삼첨판 폐쇄증 1례는 생존하였으나, 1983년까지 8례중 5례가 사망하여 사망률은 62.5%였다. 그러나 수술전 환자의 선택방법, 수술수기의 발달, 및 수술후 환자관리의 발전으로 매우 향상되어 1984년 이후 수술한 환자 14례중 4례가 사망하여 사망률은 28.6%로 감소되었다. 수술사망원인은 9례중 6례가 수술직후 높은 우심방압 및 낮은 체동맥압으로 수술당일에서 수술후 7일 사이에 사망하였다. 1례는 수술전 발견되지 않았던 단심실에 동반된 완전폐색 환류이상으로 변형 Fontan 수술후 교정수술하였으나 높은 폐정맥압에 의해 사망한 것으로 추정되고, 1례는 수술후 병발된 뇌혈관질환에 의해 수술후 34일, 또 1례는 패혈증에 의해 수술후 36일에 사망했다.

심기형종류에 따른 수술사망은(도표 5) 삼첨판폐쇄증(삼첨판 협착증 포함)이 13례중 3례 사망하여 23.1%의 사망률을 나타낸 반면 기타 선천성 복합심기형은 9례중 6례가 사망하여 66.7%의 사망률을 보였다. 이것을 Fisher 씨 정확확률검정(Fisher's exact probability test)하여 본 결과 P=0.048로 통계적으로 유의성이 있었다. 수술시 4세이하의 환자가 7례 있었는데 이중 4례가 사망하여 수술사망률이 57.1%로 4세이상의 사망률 33.3%에 비해 다소 사망률이 높았으나 통계적 유의성은 없었다(P=0.211).

수술전 측정된 우심방압이 평균 9.9 ± 4.8 mmHg 였는데 수술후 16.9 ± 3.6 mmHg로 매우 증가되었다(P < 0.0001). 수술후 생존군의 평균우심방압은 16.5 ± 4.4 mmHg였고, 사망군의 평균우심방압은 17.4 ± 2.2 mmHg로 사망군이 생존군에 비해 평균우심방압이 높았다. 수술후 우심방압과 사망과의 사이에 Mann-Whitney U 검정 결과 P=0.048로 수술후 우심방압이 사망군에서 통계적으로 유의하게 높았다.

우심방-폐동맥 혈류 연속성을 위해 판막부착형 도관을 사용했던 환자 5례중 4례가 수술후 초기에 사망하였다. 이중 1례는 수술후 36일 패혈증에 의해 사망하였으나, 판막부착형 도관을 사용하지 않은 군에서는(Y-형 인조혈관 사용환자 제외) 16례중 4례만이 사망하

Table 5. Hospital Mortality According to Cardiac Anomaly

Anomaly	No. of Patients	No. of Death	Mortality (%)
Tricuspid Anomaly	13	3	23.1*
Tricuspid Atresia	12	3	25.0
Congenital Tricuspid Stenosis	1	0	
Other Cardiac Anomaly	9	6	66.7*
Single Ventricle	5	3	60.0
TGV (l-transposition)	2	2	
DORV, Criss-Cross Heart	1	0	
Pulmonary Atresia	1	1	

*: Fischer's exact test, P=0.048

TGV; Transposition of great vessels, DORV; Double outlet right ventricle

여 X^2 검정 결과 ($X^2 = 6.28$) $P = 0.043$ 으로 판막부착형 도관 사용여부에 통계적으로 유의한 사망률의 차이가 있었다. 그러나 판막부착형도관은 수술 초창기에 모두 사용되어 통계적 의의가 없을 수도 있으리라 생각한다.

변형 Fontan 수술전 고식적 또는 교정수술은 5례에서 6가지의 수술을 받았다(도표 4). 5례중 대동맥 - 주폐동맥 단락술과 하행대동맥 - 좌폐동맥 단락술을 받은 환자 각각 1례 사망하였다. 즉 5례중 2례 사망하여 전체 사망률과 큰 차이가 없었다.

원격 결과

생존환자 13례를 최저 2개월에서 최고 6년 8개월 까지 평균 11.4 ± 9.1 개월 추적조사 하였다. 추적조사 환자중 원격사망은 없었고, 이 중 1례는 2개월 추적조사 후 추적실패했으나 생존은 확인되었다. 추적조사 환자 13례중 1례는 수술후 5년 10개월에 운동시 호흡곤란, 심한 늑막삼출 및 간장비대가 병발되어 검사결과 판막부착형 도관의 협착 및 심방중격의 잔존단락으로 진단되어 재수술을 받았다. 수술 소견은 사용된 판막이 변성되었고, woven-dacron 인조혈관에 발생하는 내막세포증식이 판막에 전파되어 심한 협착소견을 보였다(그림 1).

재수술후 10개월간 추적조사한 바 Digoxin과 Lasix를 복용하고 있으며 Functional class II 상태다.

나머지 11례 환자는 현재 일부환자만 경미한 간장비대가 있을뿐, 모두 Functional class I 상태로 건강하며, 이들중 5례에서 이노제 단독 또는 디곡신(Digoxin)과 병행복용 중이다.

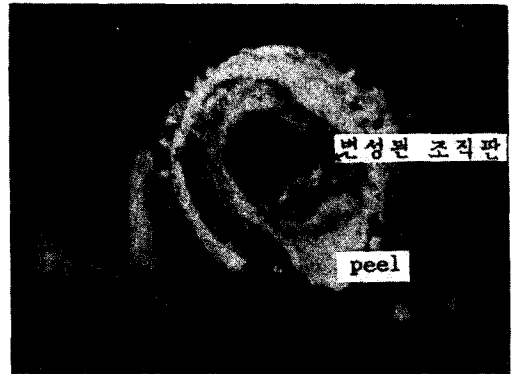


그림 1. 삼첨판쇄색증 증례 1 환자에서 제거된 판막부착형도관 (Valved conduit, Hancock 18 mm). Woven dacron graft내면에 peel과 변성된 조직판을 볼 수 있다.

고 안

최근 여러 복합심기형에 광범위하게 적용되는 변형 Fontan 수술법은^{2,4)} 초창기 Fontan 및 Baudet(1971)가 삼첨판 쇄색증 환자에서 상공정맥과 우폐동맥을 문합하고 동종대동맥관을 이용하여 우심방과 근위부 폐동맥 사이를 문합하여 양호한 결과를 얻은후 여러가지 수술방법으로 많이 발전되어 왔다. Kreutz와 Yacoub^{3,9)}은 상공정맥과 우폐동맥사이 문합수술을 하지 않고 우심방이 (Right atrial appendage)와 주폐동맥사이를 동종대동맥관 또는 환자에게서 분리한 폐동맥관을 이용하여 문합하는데 성공하였다. 그후 우심실유출로에 심실강(outlet cavity)이 있는 경우 우심방이의 일부와 심낭 또

는 dacron 침포를 이용하여 우심방-우심실 문합술등이 소개되었다. 우심방-우심실 또는 우심방-폐동맥 문합술 시에 동종폐동맥관이 많이 사용되었으나^{9,12,13} 1970년대 인조조직판막의 획기적인 발전 덕분에 일부에서는 인조판막부착형 dacron 인조혈관이 많이 사용되기도 했다^{11,15,16}. 그러나 사용된 판막이나 인조혈관등의 장기 추적결과 여러 문제점들에 의해 1981년 Doty 등²²은 우심방이 조직을 이용하여 직접우심방-폐동맥문합을 하여 좋은 수술 및 원격 결과를 보고했다.

Fontan 수술시 우심방 유입부 또는 유출부에 사용되는 판막의 필요여부는 아직도 논란의 대상이 되고 있다^{2,3,7,9,12,13}. Fontan 등¹²에 의하면 자신이 수술한 처음 6례는 동종폐동맥관을 하공정맥 및 우심방-폐동맥 문합부 사이에 사용하였으나, 그 이후 약 90례의 삼첨판 폐쇄증 환자에서는 하공정맥에 동종대동맥관을 부착하지 않았다. 삽입된 동종대동맥관의 변성 및 석회화, 그리고 수술시 많은 시간이 소요되는 단점으로 사용하지 않았으나 하공정맥에 동종대동맥관이 삽입된 환자들은 상기간 관찰한 결과 동종대동맥관 사용이 원격결과에 미치는 영향이 상당한 것으로 생각하여 최근 4례에서는 판막을 사용하였다고 한다.

저자들은 1979년부터 1982년초까지 5례의 변형 Fontan 수술에 판막부착형 도관(valved conduit)을 이용하였다. 이후 수술결과가 좋지않아 인조혈관이나 판막을 사용하지 않고 우심방-폐동맥 문합법을 이용하여 왔고, 1984년 이후에는 우심실의 유출로 심실강이 있고 폐동맥관류가 좁지 않은 경우 우심방이 조직 일부와 dacron 인조혈관 또는 우심낭(Bovine pericardium)을 이용한 우심방-우심실 문합수술을 도입하였다^{3,4}. 변형 Fontan 수술의 결과로써 수술사망률은 선천성 심기형의 종류, 대혈관의 위치 및 수술기관에 따라 다소 차이가 있으나 대개 7.2%~60.9%로 사망률이 매우 높은 심장수술중의 하나이다^{2,4,9-11}. 그러나 다른 저자들과 마찬가지로 최근 수술결과는 점차 향상되어 본원에서도 최근 2년 6개월간의 수술사망률은 28.6%로 1983년 이전과 비교할 때 수술환자 선택, 수술시기 및 수술 전-후 환자관리의 향상으로 괄목할 만한 향상을 보여주고 있다.

Fontan씨 수술결과는 심기형 종류에 따라 매우 차이가 많다. 일반적으로 말해 삼첨판폐쇄증인 경우 수술사망률이 11%~13.8%로 비교적 다른 심기형에 비해 사망률이 낮은 편이나 복합심기형의 경우 Fontan 수술의 사망률은 매우 높다⁹⁻¹². 저자들의 결과도 마찬가지로 삼첨판폐쇄증이나 협착증 환자에서의 수술사망률이 25

%지만 복합심기형에서는 60%로 매우 높았다. 저자들의 결과 수술방법에 따라 수술사망률에 차이가 많았는데 초창기 판막부착형 도관을 사용했던 5례중 4례가 사망하였다($P=0.043$). 또한 이중 처음 수술해 성공했던 1례에서는 약 6년후에 다시 판막 및 도관내 내면껍질(Intimal peel)의 형성과 판막변성에 따른 협착증이 발생되어 재 변형 Fontan 수술을 시행하였다. 반면 판막부착형 도관을 사용하지 않았던 16례에서는 4례만이 사망하였다. 특히 우심방-우심실 문합술을 시행받은 4례는 모두 생존하였고 이들은 4개월에서 38개월 추적조사한 결과 2례에서 적은량의 Lasix만을 사용할 뿐 모두 NYHA기능 분류상 정도 I에 속함을 돌이켜 보면 수술방법 또한 수술 및 원격 결과에 매우 중요한 부분의 하나라 생각한다^{3,4,18}. 특히 판막부착형 도관 사용시 비교적 원격결과가 양호한 동종대동맥관과는 달리 인조판막 부착형 도관은 그 재질이 woven dacron으로 되어 있어 특히 문제시 되고 있다. 우심실 의존형의 Rastelli 수술보다 woven-dacron을 이용한 Fontan 수술의 경우 매우 뻣뻣한 인조혈관을 사용함으로 수술직후 약한 폐동맥조직과 저압상태의 폐동맥에 압박을 가하기 쉬우리라 생각한다. Rastelli 수술은 비교적 높은 압력으로 심실에서 도관으로 혈액이 지나기 때문에 Fontan수술보다 다소 이점이 있을 수 있으나 두 수술법 모두 장기 결과를 생각하여 큰 크기의 도관을 작은 유소아에 사용하는 경우 역시 흉골에 의한 압박의 가능성을 배제할 수 없다.

심기형에 동반된 대혈관의 변위도 Fontan 수술결과에 미치는 중요한 요인들중의 하나이다¹². 저자들의 결과 d-대혈관전위 또는 정상위치의 대혈관인 경우 16례중 5례가 사망하였고, l-전위의 경우 6례중 4례가 사망했다. 통계적으로 유의성은 없었으나($P=0.131$) 우심방이와 주폐동맥과의 해부학적 위치에 따라 수술의 용이성과, 혈류조성후 폐혈관의 압박, 혈류방향등이 수술결과에 미치는 영향 또한 상당하리라 생각된다.

수술후 우심방압과 사망과의 관계는 Fontan 수술 술식 자체를 생각할때 수술후 우심방압이 높은 경우 수술결과가 좋지 않으리라는 것은 예측할 수 있다. Gale 등¹⁰의 보고에서는 29례의 Fontan 수술 환자중 수술 후 우심방압이 20mmHg 이상 이었던 환자 7례중 4례가 사망하였다. 저자들의 연구결과도 마찬가지로 생존군의 수술후 우심방압에 비해 사망군에서 우심방압이 통계적으로 유의하게($P=0.048$) 높았던 것은 우심방-폐동맥 혈류에 장애를 줄 수 있는 요인이 있었다든지 수술전

환자선택에 문제가 있었을 가능성을 생각할 수 있겠다.

Choussat 등¹⁹⁾의 Fontan 수술 지침증 연령, 동맥동 및 승모판 부전증은 어느 정도 도전을 받고 있다고 생각된다. 저자들의 경우 4세이하 수술환자가 22례중 7례로 이중 수술후 사망환자가 4례 있어 사망률이 57.1%였고, 4세이상의 경우 15례중 5례가 사망하여 사망률이 33.3%로 다소 차이가 있었으나 통계적 유의성은 없었다($P=0.211$). 그러나 4세이하 사망환자 4례중 2례가 Fontan 수술 초기에 판막부착형 도관을 사용했던 환자임을 미루어 생각하면 폐동맥발육이 충분하고 다른 Fontan 수술지침에 부합되는 경우 반드시 연령 자체가 금기라고 말할 수 없으리라 생각된다. 저자들의 환자중 1례가 수술후 결절성 부정맥(Nodal arrhythmia)이 병발되었으나 회복되었다. 수술직후 중등도의 간비대 및 복수가 있었으나 회복되었다. Alboliras 등²⁰⁾과 Behrendt²¹⁾ 등은 수술전 부정맥 자체는 역시 금기가 아니라고 생각했다. 특히 Alboliras 등은 수술후 완전방실차단 환자 2례에서 심박조율기로 수술후 회복되었음을 보고한 것을 감안하면 Fontan 수술이 더욱 확대시 될 수 있으리라 생각한다.

Fontan 수술후 원격결과는 Fontan 등¹²⁾의 장기추적 조사를 볼때 Fontan 수술이 고식적 수술법에 비하여 약 10-15년간은 환자에게 분명히 더 나은 수술결과를 줄 수 있음을 알 수 있다. 그러나 앞서 언급했듯이 수술방법 및 인조혈관과 인공조적판막 사용유무에 따라 많은 차이가 있다^{3, 4, 12-16)}. 처음 Fontan 등이¹⁾ 사용해 왔고 아직도 일부에서는 많이 사용하고 있는 동종대동맥판은 그 내구성이나 변성 특히 유. 소아에서의 석회화가 비교적 발생하지 않는 점에서¹²⁾ 우심장에 판막이 꼭 필요한 경우 가장 이상적인 판막부착형 도관이라 생각된다. 그러나 특히 동양에서는 구하기가 어려운 단점이 있다. Rastell 수술과 Fontan 수술에 과거 많이 사용되었고 본원에서도 초기 5례에서 사용된 조적판막부착형 Woven dacron 도관은 장기 추적 조사결과 2개월에서 수년사이에 도관내 위상내면세포증식(pseudointimal proliferation)에 따른 껍질(peel) 형성과 조적판막의 석회화 및 변성으로 5년 이내에 대부분 재수술을 해야 하는 것으로 보고되어 있다^{15, 16)}. 본원에서 1979년 처음 수술받은 환자의 경우 판막도관(Hancock valved conduit 18mm)이 좁아져 약 6년후 재수술을 받았다. 이러한 결과들 및 내막껍질의 형성을 생각할 때 Fontan 수술법 뿐 아니라 Rastelli 수술에도 우심장에 도관을 사용해야 하는 경우 도관 조직의 섬유간

소공(pore)이 큰 Woven dacron 보다는 미세공의 microporous polytetrafluoroethylene 등을 사용하는 것이 바람직하리라 생각되고 특히 판막을 피치못해 사용해야 하는 경우에는 동종대동맥판을 사용함이 바람직 할 것이다²³⁾. 그러나 가능하면 인조혈관도 사용치 않는 우심방-폐동맥 직접문합법^{2, 3)} 또는 우심방-우심실 문합법⁴⁾ 인조혈관의 합병증을 예방하는 가장 좋은 방법이라 생각된다. 다만, 이 우심방-우심실 직접문합법을 시도하면 우심실의 수축작용에 따른 심방 및 상.하공정맥으로의 혈액역류가 장기관찰시 문제시 될 가능성은 배제할 수 없을 것 같다.

결 론

연세대학교 의과대학 흉부외과에서는 1979년 10월 삼첨판 폐쇄증환자에서 변형 Fontan 수술에 성공한 이래 1986년 6월까지 22례의 선천성 심기형에서 수술을 시행하였다.

1. 수술후 수술에 따른 사망이 9례로 사망률이 40.9%였다.

2. 수술사망에 미치는 요인으로 1983년까지 비교적 초창기에 사망률이 높아 사망률이 62.5%였으나 1984년 이후 28.6%로 감소되었다. 심기형에 따른 수술사망률의 차이는 삼첨판 결환 환자에서 사망률이 23.1%인 반면 기타 복합심기형은 66.7%로 통계적 유의성이 있었다($P=0.048$). 수술후 측정된 우심방압이 생존군(16.5 ± 4.4 mmHg)에 비해 사망군(17.4 ± 2.2 mmHg)에서 통계적으로 유의하게($P=0.048$) 높았다. 또한 수술방법으로 판막부착형 도관을 사용한 군에서 사망률이 높았으나($P=0.043$) 모두 초창기 환자였다. 수술시 4세 이하 연령과 수술사망과의 관계는 통계적으로 유의한 차이가 없었다($P=0.211$).

3. 생존환자 13례중 1례에서 술후 3개월째 추적 실패하였으나 수술후 54개월까지 생존은 확인되었다. 그 외 12례를 최저 4개월에서 6년 8개월 추적조사하였다. 원격조사결과 처음 수술성공한 환자 1례에서 5년 10개월후에 판막부착형 도관의 폐쇄에 의해 재수술을 받았다. 이 환자는 재수술후 10개월 추적조사결과 NYHA 기능분류 정도 II에 속했다. 남은 11례중 5례만 이노제 단독 또는 디곡신(Digoxin) 병용으로 투약 중이며 이들 모두 기능분류 정도 I에 속했다.

REFERENCES

- Fontan F, Baudet E: *Surgical repair of tricuspid atresia. Thorax* 26:240-248, 1971
- Doty DB, Marvin Jr WJ, Lauer RM: *Modified Fontan procedure. Methods to achieve direct anastomosis of right atrium to pulmonary artery. J Thorac Cardiovasc Surg* 81:470-475, 1981
- Kreutzer GO, Vargas FJ, Schlichter AJ, Laura JP, Suarez JC, Coronel AR, Kreutzer EA: *Aortopulmonary anastomosis. J Thorac Cardiovasc Surg* 83:427-436, 1982
- Bjork VO, Olin CL, Bjarke BB, Thoren CA: *Right atrial-right ventricular anastomosis for correction of tricuspid atresia. J Thorac Cardiovasc Surg* 77:452-458, 1979
- Carlson CA, Mondini TG, Marchi RD: *Surgical treatment of some cardiovascular disease (a new vascular anastomosis). J International Coll Surg* 16:1-11, 1951
- Glenn WWL: *Circulatory bypass of the right side of the heart. New Engl J Med* 259:117, 1958
- 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* 81:762-767, 1981
- Nakazawa M, Nakanishi T, Okuda H, Satomi C, Nakae S, Imai Y, Takao A: *Dynamics of right heart flow in patients after Fontan operation. Circulation* 69:306-312, 1984
- Yacoub MH, Radley-Smith R: *Use of a valved conduit from right atrium to pulmonary artery for "Correction" of single ventricle. Circulation* 54 (Suppl 3): 63-70, 1976
- Gale AW, Danielson GK, McGoon DC, Mair DD: *Modified Fontan operation for univentricular heart and complicated congenital lesions. J Thorac Cardiovasc Surg* 78:831-838, 1979
- 안재호, 노준량, 서경필 : Fontan 술식의 치험 23례에 관한 고찰. 대한흉부외과학회지 16: 342-348, 1983.
- Fontan F, Deville C, Quaegebeur J, Ottenkamp J, Sourdille N, Choussat A, Brom GA: *Repair of tricuspid atresia in 100 patients. J Thorac Cardiovasc Surg* 85:647-660, 1983
- Fontan F, Choussat A, Deville C, Doutremepuich C, Coupillaud J, Vosa C: *Aortic valve homografts in the surgical treatment of complex cardiac malformations. J Thorac Cardiovasc Surg* 87:648-657, 1984
- 장병철, 장명, 강면식, 조범구 : 삼첨판 폐쇄증 수술치험 1례. 대한의학협회지 23:814, 1980.
- Deleon S, Idress FS, Ilbawi MN, Rastegar H, Muster AJ, Paul MH: *Neointimal obstruction of Carpentier-Edwards valved conduit in two patients with modified Fontan procedure. Ann Thorac Surg* 34:586-589, 1982
- Deleon SY, Koopot R, Mair DD, Idriss FS, Ilbawi MN, Muster AJ, Paul MH: *Surgical management of occluded conduits after the Fontan operation in patients with Glenn shunts. J Thorac Cardiovasc Surg* 88:601-605, 1984
- Gale AW, Danielson GK, McGoon DC, Wallace RB, Mair DD: *Fontan procedure for tricuspid atresia. Circulation* 62:91-96, 1980
- 오상준, 이신영, 이진우, 손동섭, 이홍섭, 강경호, 김삼현, 김창호, 이규환, 이홍재 : Modified Fontan 술식의 치험 3례. 대한흉부외과학회지 18:549-556, 1985.
- Choussat A, Fontan F, Besse P, Vallot F, Chauve A, Bricard H: *Selection criteria for Fontan's procedure. In: Anderson RH, Shinebourne, eds., Edinburgh, 1978, Churchill Livingstone, p559-566*
- Alboliras ET, Porter CBJ, Danielson GK, Puga FJ, Schaff HV, Rice MJ, Driscoll DJ: *Results of the modified Fontan operation for congenital heart lesions in patients without preoperative sinus rhythm. J Am Coll Cardiol* 228:233, 1985
- Behrendt DM, Rosenthal A: *Cardiovascular status after repair by Fontan procedure. Ann Thorac Surg* 29:322-330, 1980
- Kein JD, Rowe RD, Vlad P: *Heart disease in infancy and childhood, ed3, New York 1978, Mc Millan publishing Co., Ltd., p520*
- Jonas RA, Schoen FJ, Levy RJ, Castaneda AR: *Biological Sealants and Knitted Dacron: porosity and histological comparisons of vascular graft materials with and without collagen and fibrin glue pretreatments. Ann Thorac Surg* 41:657-663, 1986