

## Fontan 수술성적에 대한 평가\*

서 경 필\*\* · 성 속 환\*\*

— Abstract —

### Surgical Results of Fontan Operation

Kyung Phill Suh, M.D.\*\* , Sook Whan Sung, M.D.\*\*

From Sep. 1978 to Aug. 1986, 44 cases of Fontan operation were performed at Seoul National University Hospital.

- 1) The diagnoses were TA in 13 (38.6%), UVH in 21 (47.7%), DORV in 3 (6.8%), TGA in 2 (4.5%) and C-ECD with DORV in 1(2.3%).
- 2) There were 20 operative deaths (44.5%).
- 3) The operative risk factors were early date of operation between 1978 and 1983, young age below 3 years old, direct atriopulmonary anastomosis without roofing, and postoperative high CVP above 25cmH<sub>2</sub>O. But the relation between operative mortality and various cardiac diseases was absent.
- 4) 24 survived patients were followed from 1 to 54 months except 3 patients who were lost to follow up. 16 patients were in functional class I and 1 in class II, 2 of the above 17 patients were reoperated due to residual right to left shunt. In remained 4 patients, 3 patients persisted cyanosis after operation and 1 patients died 1 month postoperatively due to pulmonary embolism.
- 5) As a result, the Fontan procedure can be done with a good result for tricuspid atresia and other complex lesions. The operative mortality can be reduced further with a correct anatomical diagnosis preoperatively, rigid operative criteria to pulmonary vascular resistance, direct atriopulmonary anastomosis with roofing, and use of 'Venous Assist Device' postoperatively in low cardiac output patients.

### 서 론

우심실 우회술에 대한 개념은 1949년 Rodbard 등이 삼첨판막폐쇄증 환자에 상대정맥과 우폐동맥을 성공적

으로 문합함으로써 전신정맥압력만으로도 폐순환이 가능하다는 것을 보여주었다<sup>1)</sup>. 그후 여러 사람들에 의해 전신정맥을 폐로 전환시키는 수술을 하였으나 실패하였고 1971년 Fontan 등에 의해 처음으로 삼첨판막폐쇄증 환자에게 성공적으로 시술되었으며<sup>2)</sup> 그후로 여러 변형술이 개발되었다. 이러한 Fontan 술식은 '우심방 비후'가 없는 환자에도 좋은 성적을 보여줌에 따라<sup>3)</sup> 이 술식을 보다 넓게 적용할 수 있게 되어 해부학적 교정 수술이 힘든 청색증 환자에게 많이 응용되고 있다.

서울대학교병원 흉부외과에서는 1978년 처음으로 삼첨판막폐쇄증 환자에 Fontan 술식을 적용한 이래 44명 환자에 시술을 하였다. 본문은 이들의 수술성적, 수술적

\* 제 18차 흉부외과학회 학술대회에서 구연하였음.

\*\* 본 논문은 1986년도 서울대학교병원 임상연구비의 보조에 의한 것임.

\*\* 서울대학교병원 흉부외과학교실

\*\* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Hospital

1987년 1월 27일 접수

용, 수술방법, 수술 후 경과 등에 대해 비교 검토하고자 한다.

### 대상 및 방법

1978년 9월 본 병원에서 처음으로 삼첨판막 폐쇄증의 7개월 여아에 우심방-주폐동맥 문합술을 시행한 이래 1986년 8월까지 Fontan 술식을 44명 환자에게 시행하였다.

44명 중 남자가 27명, 여자가 17명이었으며 연령분포는 Table 1 과 같이 2개월에서 19세였으며 평균 7.4세이다. 이들 중 3세 이하가 12명이었다. 병명은 단일심실증이 21명으로 가장 많았으며 이들은 대부분 Septation 술식을 하기 어려우며 폐동맥압력이 낮았던 환자들이다. 삼첨판막폐쇄증이 17명으로 Edwards 분류<sup>4)</sup> Ib가 9명, IIb가 5명이며 III도 2명이나 있었다. 그리고 양대혈관 우심실기시증이 3명, 완전대혈관전위증이 2명, 완전심내막상 결손증이 1명이었다 (Table 2). 고식적 수술을 받았던 환자는 6명으로 단일 심실증 환자 4명에게 Blalock-Taussig, 삼첨판막폐쇄증 환자 2명에게 Glenn 술식을 하였었다.

수술전 헤마토크리트는 평균 12.1%, 우심방압이 평균 6.8mmHg이고 좌심실 확장말기압이 평균 10.8mmHg였다 (Table 3). 수술전 심전도는 43명이 정상 동율동이었고 이중 1예는 심실기의수축이 가끔 나타났으며 나머지 1명은 제 2도 방실블록이었다.

수술은 모든 환자에 정중 흉골절개로 2개의 정맥 캐놀라를 사용하였으며, 상대정맥 캐놀라는 대부분 환자에서 상대정맥에 직접 삽입하였고 하대정맥캐놀라는 하대정맥 인접 우심방에 삽입하여 되도록 우심방에 손상을 적게 하였다. 저체온법의 체외순환하에 고칼륨 심마비약을 대동맥 기시부에 주입하여 심정지를 유발하였다. 우심방 절개는 초기에는 심방중격결손을 막기 위해 우심방 동동에 절개를 가하고 주폐동맥과 문합하기 위해 또 다른 절개를 우심방 부속기에 만들었으나, 후기에는 우심방 부속기에 만든 절개 하나로 심방중격결손을 막고 문합시에도 그 절개를 이용하였다. 단일심방인 경우는 우심방 절개를 크게 하여 Septation 을 용이하도록 하였다.

심방중격결손이 작은 경우는 직접 봉합하였고 큰 경우는 Dacron<sup>®</sup> 침포나 자가심낭편 혹은 이중 심낭편을 사용하여 폐쇄시켰다. 완전대혈관전위증과 심한 좌심실 유출로 협착이 있던 1예는 우심방벽을 이용하여 우심

Table 1. Age and sex distribution

Sex Age	Male	Female	Total
0 - 1	3	2	5
3	3	4	7
5	4	2	6
10	13	5	18
15 -	3	2	5
15 -	1	2	3
Total	27	17	44

Table 2. Disease entities

Disease	Cases (%)
TA Ib	9
Ic	1 17 (38.6%)
IIb	5
III	2
UVH	21 (47.7%)
DORV	3 (6.8%)
TGA	2 (4.5%)
C - ECD + DORV	1 (2.3%)
Total	44

TA: Tricuspid Atresia, UVH: Univentricular Heart, DORV: Double Outlet Right Ventricle, TGA: Transposition of great Arteries, C - ECD: Complete Endocardial Cushion Defect

Table 3. Preoperative Laboratory Data

	Mean ± S.E.	Range
Hct (%)	58.6 ± 7.6	38.0 - 70.2
PAP (mmHg)	12.1 ± 3.3	5.0 - 20.0
RAP (mmHg)	6.8 ± 3.9	1.6 - 17.0
VEDP (mmHg)	10.8 ± 5.0	4.0 - 24.0

Hct : Hemocrit,  
PAP : mean Pulmonary Artery Pressure  
RAP : mean Right Atrial Pressure,  
VEDP: Ventricular End Diastolic Pressure  
S.E. : Standard Error

방과 삼첨판막을 분리시키는 Fantidis 술식을 사용하였다<sup>5)</sup>. 삼첨판막을 폐쇄시켜야 되는 경우에는 심방중격결손을 봉합했던 침포를 연장하여 봉합하였다. 우심방과

주폐동맥간의 연결은 초기에는 판막이 있는 도관을 사용하였으며 초기 후반에는 판막이 없는 도관을 사용하였다. 이 두가지 방법은 환자가 성장함에 따라 상대적으로 도관이 작아지고 도관내 두꺼운 내막이 형성되거나 판막에 협착이 잘 오는 단점 등으로<sup>6)</sup> 인하여 후기에는 사용하지 않았다. 1982년부터는 우심방과 주폐동맥을 바로 연결하거나 문합부위를 더 크게 만들기 위해 문합 앞쪽 벽은 심낭편이나 합성물질 침포로 덮어 주었다. 1예에서는 우심방과 우심실을 연결해주는 Björk 방법을 이용하였다<sup>7)</sup> (Table 4). 절단된 주폐동맥은 직접 봉합하거나 결찰하였다. 고식적 수술을 받았었던 환자가 6명으로 Glenn 술식을 받은 2명은 상대정맥-우폐동맥 단락은 그냥 둔 채 수술을 하였고, Blalock-Taussig 단락수술을 받은 환자들은 체외순환 개시직후에 단락을 결찰하여 폐쇄시켰다. 수술후 모든 환자에 인공호흡기를 1일~11일까지 사용하였으며 (평균 3일) 혈류역학상태를 호전시키기 위해 Inotropics, Vasodilators, Digitalis, Diuretics 등을 사용하였다.

수술환자를 연령별, 병명별, 우심방-주폐동맥 문합방법별, 술전 폐동맥압력별, Atrial septation 여부, 수술후 중심정맥압력, 헤마토크리트, 좌심실확장말기압, 우심방압력별로 각각 나누어서 수술 사망률과 비교하여 Chi Square test 로 검증하였다. 그리고 수술후 나타난 합병증과 추적관찰 결과를 조사하였다.

**Table 4.** Method of Right Atrium -- Pulmonary Artery Anastomosis

Method	No (%)
Valved Conduit	7 (15.9)
Nonvalved Conduit	4 (9.1)
Direct APA	21 (47.7)
APA with roofing	11 (25.0)
Total	44

APA : Atriopulmonary Anastomosis,  
RA : Right Atrium, RV: Right Ventricle

## 결 과

44명 중 20명이 사망하여 수술사망률이 44.5%이다 (70% 신뢰구간; 35.8~54.5%). 이중 9명은 체외순환 분리가 불가능하여 수술장에서 사망하였으며 나머지 11명 중 9명은 저심박출증으로 술후 1일 내에 사

망하였고 1명은 술후 저심박출증과 청색증으로 인한 저산소증이 겹쳐 사망하였으며 그 나머지 1명은 술후 8일째 급성 신부전증으로 사망하였다.

사망원인을 위험인자별로 살펴보면 다음과 같다.

### 1) 수술연도별 분류

1983년까지 23명 수술 환자 중 14명이 사망하여 사망률 60.9%를 나타냈으며 (70% 신뢰구간; 48.3-72.4%), 1984년 이후는 21명 중 6명이 사망하여 사망률 28.6% (70% 신뢰구간; 17.8-41.8%)를 나타내어 두 군간의 차이가 있음을 알 수 있다 (Table 5).

**Table 5.** Operative Mortality (I) -- Year of Operation

Year of Operation	Mortality	CL, 70%
1978-1983	60.9% (14/23)	48.3-72.4%
1984	40.0% (2 / 5)	
1985	28.6% (2 / 7)	17.8-41.8%
1986	22.2% (2 / 9)	
Total	44.5% (20/44)	p(X <sup>2</sup> )<0.005

(a/b): a - number of died cases, b - number of operative cases, CL: Confidence Limit

### 2) 환자 연령별 분류

3세 이하는 12명 중 9명이 사망하여 75.0%의 사망률을 보였고 (70% 신뢰구간; 56.5-88.4%), 3세 이상에서는 32명 중 11명이 사망하여 34.4% (70% 신뢰구간; 25.1-44.8%)를 나타내어 두 군간의 유의한 차이가 있으며 연령이 낮은 환자가 연령이 높은 환자보다 사망률이 높은 것을 알 수 있다 (Table 6).

**Table 6.** Operative Mortality (II) -- Age

Age	Mortality	CL, 70%
0 - 1	80.0% (4/5)	56.5-88.4%
3	71.4% (5/7)	
5	33.3% (2/6)	
10	33.3% (6/18)	25.1-44.8%
15	40.0% (2/5)	
15-	33.3% (1/3)	
Total	44.5% (20/44)	p(X <sup>2</sup> )<0.025

CL: Confidence Limit

### 3) 질병별 분류

삼첨판막폐쇄증 환자 17명 중 8명이 사망하여 사망을 47.1% (70% 신뢰구간 ; 32.8-61.8%)이고, 단일심실증은 21명 중 10명이 사망하여 47.6% (70% 신뢰구간 ; 36.5-60.7%), 기타는 6명 중 2명이 사망하여 33.3% (70% 신뢰구간 ; 11.8-54.4%)를 나타냈다. 이 세 군은 서로 유의한 차이를 나타내지 않았다 (Table 7).

**Table 7. Operative Mortality (III) – Disease**

Disease	Mortality	CL, 70%
TA	47.1% (8/17)	32.8-61.8%
UVH	47.6% (10/21)	36.5-60.7%
Others	33.3% (2/6)	11.8-54.4%
Total	44.5% (20/44)	p(X <sup>2</sup> )>0.5

Others: DORV, TGA, C - ECD + DORV

CL: Confidence Limit

### 4) 수술전 폐동맥압력별 분류

수술전 폐동맥압력 측정은 20명에서만 가능하였으며 삼첨판막폐쇄증 환자는 2명밖에 포함되지 않았고 대부분이 단일심실증 환자이다. Table 8에서와 같이 폐동맥압력 평균이 15mmHg 이하 군이나 15mmHg 이상 군이나 사망율에 차이를 보이지 않으며, 생존자들의 평균이 11.6mmHg이고 사망자들의 평균이 13.4mmHg로서 통계적 차이가 없다. 그러나 폐동맥압력의 높고 낮음이 수술사망율과 무관하다고는 말할 수 없다. 왜냐하면 수술받은 44명 모두가 포함되지 않았기 때문이다.

**Table 8. Operative Mortality (IV) – mean PAP**

Mean PAP (mmHg)	Mortality	CL, 70%
- 10	25.0% (1/4)	17.3-44.3%
- 15	30.8% (4/13)	
15 -	66.7% (2/3)	25.0-95.4%
Total	35.0% (7/20)	p(X <sup>2</sup> ) > 0.2

PAP : Pulmonary Artery Pressure

CL : Confidence Limit

### 5) 우심방 - 폐동맥 문합방법별 분류

우심방 - 폐동맥 문합방법 중 판막있는 도관을 사용한

경우 수술사망율이 57.1% (70% 신뢰구간 ; 32.3-79.5%), 판막없는 도관을 사용한 경우 사망율은 50.0% (70% 신뢰구간 ; 18.2-81.8%)로 두 군간의 차이는 없다. 직접 문합한 경우는 사망율이 57.1% (70% 신뢰구간 ; 43.9-69.5%)이고, 문합시 전면벽만 심낭편이나 Dacron® 침포를 사용하여 문합부위를 넓게 해 준 경우는 수술사망율이 18.2% (70% 신뢰구간 ; 6.3-37.2%)로서 두 군간의 통계적 차이가 있다 (p < 0.05). 따라서 우심방 - 폐동맥 문합방법은 직접문합하되 전면벽은 이물질 사용하여 넓게 해주는 것이 폐동맥과 우심방 사이의 술후 압력차를 없앨 가능성이 많으므로 더 좋은 방법이라 생각된다. 그러나 판막이 있거나 혹은 판막이 없는 도관을 사용한 환자들은 초기에 수술 받은 환자들이라 이로 인하여 사망율이 높았을 가능성도 고려해야 되겠다 (Table 9).

**Table 9. Operative Mortality (V) – RA to PA anastomosis**

Method of APA	Mortality	CL, 70%
Valved Conduit	57.1% (4/7)	32.3-79.5%
Nonvalved Conduit	50.0% (2/4)	18.2-81.8%
Direct APA	57.1% (12/21)	43.9-69.5%
APA with roofing	18.2% (2/11)	6.3-37.2%
Total	44.5% (20/44)	35.8-54.5%

APP: Atriopulmonary Anastomosis, RA: Right Atrium, RV: Right Ventricle, PA: Pulmonary Artery.

CL: Confidence Limit

p(X<sup>2</sup>) between Direct APA and APA with roofing; P<0.05

### 6) Atrial Septation 여부

Septation 한 군에서는 수술사망율이 61.5% (70% 신뢰구간 ; 43.9-77.0%), Septation 하지 않은 군에서는 41.4% (70% 신뢰구간 ; 31.1-52.4%)이며 이 두 군간의 통계적 유의한 차이는 없다 (Table 10).

**Table 10. Operative Mortality (VI) – Atrial Septation**

Method	Mortality	CL, 70%
non Septation	41.4% (12/29)	31.1-52.4%
Atrial Septation	61.5% ( 8/13)	43.9-77.0%
Total	44.5% (20/44)	p(X <sup>2</sup> )>0.25

CL : Confidence Limit

### 7) 수술후 필요한 중심정맥압별 분류

수술 당일 중환자실에서 환자의 혈류역학치가 안정되어 있을 때 측정된 중심정맥압과 수술사망율을 비교하였다. 수술장에서 사망한 환자와 중환자실로 옮긴 직후 사망한 환자 1명을 제외한 35명이 대상이 되었다. 생존군의 평균은 22.8 Cm H<sub>2</sub>O이고 사망군의 평균은 27.7 Cm H<sub>2</sub>O로 통계적 유의한 차이가 없었다. 중심정맥압이 25 Cm H<sub>2</sub>O 이하인 군 21명에서 사망자가 3명으로 사망율 13.0% (70% 신뢰구간; 5.9-24.1%), 25 Cm H<sub>2</sub>O 이상인 군 14명에서는 사망자가 8명으로 사망율 57.1% (70% 신뢰구간; 40.5-72.6%)로서 통계적 유의한 차이가 있었다 ( $p < 0.005$ ) (Table 11).

**Table 11. Operative Mortality (VII) -- Required CVP**

C V P	Mortality	CL, 70%
- 20	10.0% (1/10)	5.9 - 24.1%
- 25	18.2% (2/11)	
25 -	57.1% (8/14)	40.5 - 72.6%
Total	44.5% (20/44)	$p(X^2) < 0.005$

CVP: Central Venous Pressure  
CL : Confidence Limit

### 8) 수술전 그외 요인들

수술전 헤마토크리트, 심실확장말기압, 우심방압력과 수술사망율과는 아무런 차이가 없었다.

24명 생존자 중 수술후 합병증은 Table 12와 같다.

**Table 12. Complications in 24 Survived Patients**

Complications	No
Low Cardiac Output	2
Arrhythmia	6
Persistent Cyanosis	3
Respiratory Failure	2
Rupture of Closed AV Valve	1
IVC and RA Thrombosis	1
Missing of Rt. AV Valve (misdiagnosis)	1
Wound Infection	1
Total	17

AV : Atrioventricular

IVC: Inferior Vena Cava, RA: Right Atrium

이들의 원격추적조사는 1개월에서 56개월까지로 평균 17개월이었다. 14명은 NYHA 기능 제 I도, 1명은 제 II도로 정상적인 생활을 영위하고 있다.

2명은 술후 우-좌 단락이 발견되어 재수술로 단락을 폐쇄시킨 후 청색증이 소실되었고 NYHA 기능 제 I도이다. 24명 중 3명에서 술후 계속 청색증이 잔존해 있는데 이 중 1명은 간정맥이 좌심방으로 유입되는 것이 술후 심에코도 검사로 밝혀졌으며, 1명은 술후 2개월째부터 청색증이 나타났다. 이들 3명은 외래로 관찰중인데 모두 우-좌 단락이 잔존해 있을 가능성이 많다. 수술후 1개월째 1명이 사망하였는데 이 환자는 양대혈관전위증으로 Fantidis 술식을<sup>5)</sup> 받고 술후 1주째 하대정맥에 혈전이 발견되어 항응고제 치료후 혈전이 소실되어 경쾌히 퇴원한 환자로서, 퇴원 1개월째 우측 심부전증을 나타내면서 상대정맥과 하대정맥 그리고 우심방에 혈전이 발생하면서 폐전색증이 되어 사망하였다. 원격추적조사가 이루어지지 않은 환자는 3명으로, 이 중 2명은 술후 4개월과 5개월째 추적이 소실되었는데 소실되기 전 심부전증이 심하던 환자들이었다.

**Table 13. Follow up Results**

Results	No (%)
No Problem	17
Persistent Cyanosis	2
Late appearing Cyanosis	1
Late Death*	1
Lost to Follow-up	3
Total	24

\*: Expired 1 month after operation due to multiple thrombi in SVC, IVC and RA and pulmonary embolism

### 고 안

우측 심장이 막혀 있는 심장질환에 우심실을 제외시키는 수술방법이 실험적으로 그리고 임상적으로 수년간 연구되었다<sup>8)</sup>. 그러나 1971년 Fontan과 Baudet가 삼천판막 폐쇄증환자에 새로운 방법을 연구발표하기 전까지는 널리 사용되지 않았다<sup>2)</sup>. Fontan이 발표한 원래 방법은 상대정맥과 우측 폐동맥을 문합하고 우심방과 좌측 폐동맥을 동종 대동맥판막으로 연결하며 하대정맥이 우심방에 유입되는 곳에 동종 대동맥판막을 삽입하는 것이다. 그후로 이 방법은 많이 바뀌어졌다<sup>5-25)</sup>. 그리고 수술 적응질환도 넓혀져서 다른 복잡한 청색증 심기형에

도 적용되었다<sup>10,12</sup>). 하대정맥에 판막을 삽입하는 것은 잘 사용되지 않았으며 필요없다고 생각되어졌고 그리고 그 자체가 협착을 유발할 수 있다<sup>9-11</sup>). 그리고 Glenn 술식도 Fontan 수술에 필요하지 않은 것으로 생각되었다<sup>13</sup>). Glenn 술식은 폐혈관상의 60%나 차지하는 우측 폐에 정맥혈류의 1/3밖에 되지 않는 상대정맥을 문합함으로써 정맥혈류의 수요공급에 차질을 가져온다. 게다가 폐의 아랫 부분에 단락이 형성될 가능성이 많으며 이는 저산소증을 유발할 수 있다<sup>14</sup>). 그러나 우심방과 폐동맥을 연결한 도관이 막힐 경우에는 하지의 정맥혈류가 부행혈류를 통해 상대정맥으로 전환되어 Glenn 술식이 생명을 구할 수 있는 응급 유통로가 될 수도 있다. 특히 폐동맥이 이미 시행되었던 단락수술로 찌그러졌거나 좌측 상대정맥이 잔존한 경우에는 Glenn 술식을 변형시켜 우측 폐동맥과 문합할 때 우측 폐동맥을 자르지 않고 단측문합함으로써 혈류가 좌측, 우측 폐로 고루 흐르게 하여 좋은 성적을 얻을 수도 있다<sup>15</sup>).

Fontan 등은 근래에도 우심방과 폐동맥을 연결할 때 판막 삽입을 원칙으로 하고 있다<sup>16</sup>). 그러나 다른 저자들은 판막을 사용하지 않는 경우가 더 많다<sup>10-17</sup>). Kreutzer 등도 처음에는 판막을 사용하여 우심방과 폐동맥을 연결하였으나<sup>9</sup>) 동종 판막이든 이종 판막이든 변성될 가능성이 많아 장기 성적이 문합부의 협착으로 좋지 않기 때문에 근래에는 판막을 사용하지 않고 있다<sup>17</sup>). 판막이 있는 도관을 사용한 환자의 심에코도 검사에서 판막이 늦게 열리고 서서히 닫히는 것으로 보아 판막의 효과가 없는 것으로 보인다<sup>18</sup>). Nakazawa 등은 판막을 사용하지 않고 직접 문합한 환자들에게서 우측 심장의 혈류역학조사를 한 결과 판막이 없어도 폐동맥 혈액의 역류현상은 조금밖에 되지 않았다<sup>19</sup>). 판막이 있는 도관을 사용한 경우 판막의 협착, 변성, 혈전과 환자가 심장합에 따라 판막은 상대적으로 작아져 협착이 유발되는 단점 등이 있다. 게다가 도관은 시간이 경과함에 따라 두꺼운 내막이 형성되는데 판막이 있는 경우에 더 심해져 협착을 빨리 일으킬 수 있다<sup>6,21</sup>). 따라서 위의 여러 가지 장단점 등으로 우심방과 폐동맥사이의 연결방법은 판막을 사용하지 않고 직접 문합하는 것이 좋겠다. 문합부위는 가능한 한 크게 만들어 주어 폐동맥-우심방 압력차가 1-2mmHg 이상은 되지 않도록 하여야 하며 압력차가 그 이상일 때는 문합부위가 좁다는 것을 의미한다. 문합부위를 크게 하기 위해선 난원공 윗 부분의 심방중격을 잘라내고 인공첨포로 좌심방쪽으로 위치시키는 방법도 있으며<sup>11,22</sup>) 필요에 따라선 우심방 부속기의

절개선을 상대정맥 외측부까지 연장할 수 있다<sup>11</sup>). 그리고 문합부위의 전면벽을 인공첨포로 넓혀줄 수도 있다 (roofing)<sup>22</sup>)

본문에서는 우심방-폐동맥의 여러가지 연결 방법에 대해서 수술성적을 비교 검토하였는데 제일 좋은 방법은 직접 연결하면서 전면벽을 인공첨포로 넓혀 주는 방법이었다. 이 방법이 첨포를 사용하지 않은 방법보다 더 성적이 좋은 이유는 문합부위를 넓게 해 줄 수 있었기 때문이라 생각된다. 그리고 판막이 있는 도관 혹은 판막이 없는 도관을 사용한 방법의 수술 결과가 나쁜 것은 초기에 수술한 환자들이나 점을 고려해 보아야 되겠다.

Björk 등은 삼첨판막 폐쇄증환자에 우심방을 우심실과 연결하여 주고 심실중격결손을 막아줌으로써 환자의 우심실과 폐동맥판막을 이용하였다<sup>7</sup>). 우심실은 시간이 지남에 따라 커지고 펌프로서의 기능을 가지게 되어 우심실에 의존하는 폐순환을 가능하게 한다<sup>23,24</sup>). 그러나 삼첨판막 폐쇄증환자 모두에게 이런 수술을 할 수는 없고 우심실동이 어느 정도 있어야겠고 폐동맥 판막과 판막윤이 좁지 않으며 정상적인 심방, 심실관계를 가진 경우에 이런 방법을 사용할 수 있다<sup>7,11,15,16,23,25</sup>). 질병은 삼첨판막폐쇄증 외에도 단일 심실증에서 subpulmonary outlet chamber가 있는 환자, 우심실 형성부전과 폐동맥 폐쇄증이 있는 환자에도 사용될 수는 있다<sup>23</sup>). 이 술식에서 우심실동이 어느 정도 발달되어 있는 환자에게는 우심방, 우심실 문합부위에 판막을 삽입하는 것이 좋는데, 그 이유는 시간이 경과함에 따라 우심실이 많이 커지게 되므로 나중에 발생한 우심실에서 우심방으로 역류현상을 막아주어야 한다. 판막이 없는 경우 역류현상으로 우심방이 심하게 커지고 우심방 압력이 높아져서 우측 심장부전증에 빠지기 쉽고 부정맥 또한 자주 나타나 장기 성적이 좋지 않다. 그러나 우심실동이 거의 없고 우심실 유출로와 폐동맥판막만 이용할 목적인 경우는 우심방, 우심실 연결에 판막을 삽입하지 않아도 된다<sup>25</sup>). 왜냐하면 이 경우는 우심실 유출로가 별로 자라지 않고 펌프로서의 기능이 미미하기 때문에 유출로는 단지 폐동맥판막으로 가는 길로서의 역할밖에 하지 않는다.

Fontan 술식의 수술적용은 Choussat 등이 제시한 10가지 원칙을<sup>26</sup>) 대부분 고수하나 몇가지는 고려해 보아야 되겠다. 그 10가지 기준은 1) 나이가 4-15세, 2) 정상 동축동 3) 폐혈관저항이 4 units/m<sup>2</sup> 이하 4) 평균폐동맥 압력이 15mmHg 이하 5) 심실의 Ejection fraction이 60% 이상 6) 폐동맥직경대 대동맥직경비

가 0.75 이상 7) 우심방의 용적이 적당해야 하며 8) 상, 하대정맥 유입이 정상적이어야 하고 9) 승모판 협착이나 폐쇄부전증이 없고 10) 이미 시술된 단락이 악영향을 미치지 않아야 한다.

이 10 가지 중 제일 중요한 것은 4 번, 6 번, 7 번, 9 번 4 가지이다. 그 외 요인들은 다소 여유를 두고 적용하여도 된다. 폐동맥 크기에 대해선 Nakata 등은 정량적으로 측정하였는데 우측 폐동맥과 좌측 폐동맥단면적합이(pulmonary index)  $250\text{mm}^2/\text{m}^2$  BSA 이상인 환자들에서 좋은 성적을 거둘 수 있었다<sup>27)</sup>.

본문에서의 수술사망율은 44.5%로 외국의 타문헌에 비하면 좀 높은 편인데 이것은 수술 환자를 선택하는데 Choussat의 기준보다 조금 여유를 두었기 때문이라 생각된다<sup>15-17)</sup>. 3세 이하군의 사망율이 75%나 되어 이들에게는 고식적 수술이 우선적으로 시행되어야 할 것 같다. 질병별 분류에서는 삼첨판막 폐쇄증이나 단일 심실증이나 비슷한 결과를 나타냈는데 이 결과로 미루어 보아 우심방 비후가 없어도 Fontan 술식 적용에 별 문제가 없겠다. 폐동맥압력을 Choussat의 기준치 같이 15 mmHg 전후로 나누어 수술사망율을 비교한 바 별 차이가 나타나지 않은 것은 이미 언급한 바와 같이 수술한 44명 환자 모두가 포함되지 않았으며 15mmHg 이상인 군은 3명밖에 되지 않아 그 의미는 별로 없을 것 같다. Atrial Septation 유무가 수술 사망율에 별로 영향을 미치지 않았다. Marcelletti 등은 심낭편을 사용한 경우 유동성이 심하여 좌심방을 막을 염려가 있으며 특히 우측 방실판막을 막을 가능성이 크다고 시사했다<sup>12)</sup>. 이러한 단점을 없애기 위해 Doty, Laks 등은 Dacron<sup>®</sup> 첩포를 사용하고 있다<sup>11,15)</sup>. Fontan, Choussat 등은 수술후 우심방이 펌프로서의 중요한 역할을 한다고 믿었으며 따라서 우심방의 비후와 정상 동물동이 Fontan 수술의 선조건이라 생각했다<sup>2,16,26)</sup>. 그러나 술후 폐동맥혈류 검사에서 우심방의 역할이 별 중요치 않은 것으로 밝혀졌고, 심방 부정맥이 있는 경우에도 혈류역학에 큰 문제가 안되는 것으로 보고되고 있다<sup>12)</sup>. 문헌보고에 의하면 술후 중심정맥압이 높을수록 수술사망율이 높고 장기 성적도 나쁘다<sup>28,29)</sup>. 본문에서도 중심정맥압이  $25\text{cmH}_2\text{O}$  이상인 군의 사망율이  $25\text{cmH}_2\text{O}$  이하인 군보다 훨씬 높게 나타났다. Hecks 등은 수술후 초기에 중심정맥압이 높고 저심박출증인 환자에게 'Venous Assit Device'를 사용하여 좋은 성적을 거둘 수 있었다는 바<sup>30)</sup> 앞으로 우리도 이러한 환자들에게는 'Venous Assit Device'를 사용하는 것이 좋으리라 생각

된다.

## 결 론

서울대학교병원 흉부외과에서는 1978년부터 1986년 8월까지 44명의 환자에 Fontan씨 수술을 선천성 복잡 심기형 환자에 시행하였다.

1. 삼첨판막폐쇄증 환자가 17명(38.6%), 단일심실증 환자가 21명(47.7%), 양대혈관 우심실기시증이 3명(6.8%), 양대혈관 전위증이 2명(4.5%), 양대혈관 우심실기시증과 동반된 완전 심내막상결손증이 1명(2.3%)이었다.

2. 44명의 수술사망율은 20명으로 44.5%를 차지했다.

3. 수술사망율에 영향을 미치는 요인으로 1983년 이전에 수술받은 환자, 3세 이하 환자, 우심방 폐동맥 문합방법 중 직접문합하되 전면벽을 넓혀주지 않은 경우와, 수술후 중심 정맥압이  $25\text{cmH}_2\text{O}$  이상인 군이다. 심기형에 따른 수술사망율은 차이가 없었다. 폐동맥 압력에 따른 수술사망율은 차이가 없으나 수술 받은 모든 환자가 포함되지 않기 때문에 의미가 없다.

4. 생존자 24명 중 3명이 추적조사가 소실되었으며, 21명은 1개월에서 54개월까지 평균 17개월 추적조사가 실시되었다. 16명이 NYHA 기능 제 I도이고 1명이 제 II도였는데, 이 17명 중 2명은 잔존 단락으로 재수술을 받았다. 나머지 4명 중 3명은 청색증이 수술후 잔존해 있었고, 1명은 폐전색증으로 술후 1개월 만에 만기 사망하였다.

5. 이상에서 Fontan 수술은 삼첨판막 폐쇄증과 완전교정술이 어려운 복잡 심기형 환자에 좋은 결과를 나타낼 수 있는 수술방법이며, 수술전 정확한 해부학적 진단과 폐혈관저항치 측정 그리고 수술후 저심박출증인 환자에 'Venous Assit Device'를 사용함으로써 수술사망율을 줄일 수 있겠다.

## REFERENCES

1. Robdard S, Wagner D: *Bypassing the right ventricle. Proc Soc Exp Biol Med* 71:69, 1949.
2. Fontan F, Baudet E: *Surgical repair of tricuspid atresia. Thorax* 26:240, 1971.
3. Tatoes CJ, Ardekani RG, Miller RA, Serrado M: *Results Following physiological repair for tricuspid atresia. Ann Thorac Surg* 22:578, 1976.
4. Edwards JE, Burchell HB: *Congenital tricuspid atresia: A*

- classification. *Med clin North Am* (1949): 1977, 1949.
5. Fantidis P, Salvador JC, Fernandez Ruiz MA et al: A new surgical technique for orthoterminal correction: Experimental development. *Ann Thorac Surg* 39:450, 1985.
  6. Serratto M, Miller RA, Tatoes C, Ardekani R: Hemodynamic evaluation of Fontan operation in tricuspid atresia. *Circulation* 54:Suppl 3:99, 1976.
  7. Björk VO, Olin CL, Bjarke BB, Thoren CA: Right atrial-right ventricular anastomosis for correction of tricuspid atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 77:452, 1979.
  8. Sade RM, Casteneda AR: The dispensable right ventricle. *Surgery* 77:624, 1975.
  9. Kreutzer G, Galindez E, Bono H, de Palma C, Laura JP: An operation for the correction of tricuspid atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 66:613, 1973.
  10. Gale AW, Danielson GK, McGoan DC, Mair DD: Modified Fontan operation for univentricular heart and complicated congenital lesions. *J Thorac Cardiovasc Surg* 78:831, 1979.
  11. Doty DB, Marvin WJ, Lauer RM: Modified Fontan procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg* 81:470, 1981.
  12. Marcelletti C, Mazzer E, Olthof H, Sebal PS, Duren DR, Losekooit TC, Becker AE: Fontan's Operation: An expanded horizon. *J Thorac Cardiovasc Surg* 80:764, 1980.
  13. Ross DN, Semerville J: Surgical Correction of tricuspid atresia. *Lancet* 1:845, 1973.
  14. Laks H, Mudd G, Standeven JW, Fagan L, Willman VL: Long-term effect of superior vena cava-pulmonary artery anastomosis on pulmonary blood flow. *J Thorac Cardiovasc Surg* 74:253, 1977.
  15. Laks H, Milliken JC, Perloff JK, Hellenbrand WE, Gcorge BL, Chin A, Di Sessa TG, Williams RG: Experience with the Fontan procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg* 88:939, 1984.
  16. Fontan F, Deville C, Quaegebeur J, Ottenkamp J, Sourdilille N, Choussat A, Brom GA: Repair of tricuspid atresia in 100 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 85:647, 1983.
  17. Kreutzer GO, Florentino JV, Schlichter AJ, Laura JP, Suarez JC, Coronel AR, Kreutzer EA: Atriopulmonary anastomosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 83:427, 1982.
  18. Sharratt GP, Johnson AM, Monro JL: Persistence and effects of sinus rhythm after Fontan procedure for tricuspid atresia. *Br. Heart J* 42:74, 1979.
  19. 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.
  20. 장병철, 박영환, 조범규 : 변형 Fontan 수술의 수술 결과 및 장기 결과에 미치는 영향에 관한 연구. 대한흉부외과학회지 19 : 569, 1986.
  21. 안재호, 노준량, 서경필 : Fontan 술식의 치험 23 예에 대한 고찰. 대한흉부외과학회지 16 : 342, 1983.
  22. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG: *Tricuspid atresia, Cardiac Surgery, Kirklin JW, Barratt-Boyes BC, New York, 1986, John Willy & Sons, pp. 857.*
  23. Bull C, de Leval MR, Stark J, Taylor JFN, Mckartney FJ, McGoan DC: Use of a subpulmonary ventricular chamber in the Fontan Circulation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 85:21, 1983.
  24. Bowman FO Jr, Malm JR, Hayes CJ, Gersony WM: Physiological approach to surgery for tricuspid atresia. *Circulation* 58: Suppl I-81, 1978.
  25. Neveux JY, Dreyfus G, Leca F, Marchand M, Bex JP: Modified technique for correction of tricuspid atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 82:457, 1981.
  26. Choussat A, Fontan F, Besse P, Vollot F, Chauve A, Bricaud H: Selection criteria for Fontan's procedure, *Pediatric Cardiology, RH Anderson, EA Shinebourne, Edinburgh, 1978. Churchill Livingstone, pp 559.*
  27. Nakata S, Imai Y, Takanashi Y, Kurosawa, H, Tezuka K, Nakazawa M, Takao A: A new method for the quantitative standardization of cross-sectional areas of the pulmonary arteries in congenital heart diseases with decreased pulmonary blood flow. *J Thorac Cardiovasc Surg* 88:610, 1984.
  28. Lemmer JH, Coran AG, Behrendt DM, Heidelberger KP, Stern AM: Liver fibrosis (cardiac cirrhosis) five years after modified Fontan operation for tricuspid atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 86:757, 1983.
  29. Behrendt DM, Rosenthal A: A cardiovascular status after repair by Fontan procedure. *Ann Thorac Surg* 29:322, 1980.
  30. Hecks HA, Doty DB: Assisted Circulation by phasic external lower body compression. *Circulation* 64:Suppl II-118, 1981.