

변형 Fontan 수술의 임상적 고찰*

- 8 예 -

문경훈**·김승철**·허 용**·김병열**·이정호**·유희성**

— Abstract —

Clinical Experiences of Modified Fontan Operation in 8 cases*

K.H. Moon, M.D.**, S.C. Kim, M.D.**, Y. Hur, M.D.**, B.Y. Kim, M.D.**, J.H. Lee, M.D.**, H.S. Yu, M.D.**

The Fontan procedure was physiological correction which was initially applied to tricuspid atresia. We had used the modified Fontan operation in 8 cases at National Medical Center, Seoul, from Aug. 1984 to Oct. 1986.

Age range was 20 months to 15 years (mean: 9 years) and male: female ratio was 5:3. 5 patients had tricuspid atresia (Ib: 2 cases, Ic: 1 case, IIb: 1 case, & IIc: 1 case), 2 Patients had univentricular heart of left ventricular type, and one patient had transposition of great arteries with complete endocardial cushion defect. The operative principle was direct anastomosis between right atrium and pulmonary artery, whether main pulmonary artery or right pulmonary artery without any conduits. Postoperatively all patients needed high central venous pressure for adequate hemodynamic status in both survival (20-24 CmH₂O) and mortality groups (20-24 CmH₂O). The fatal complications were as follows: empyema with bronchopleural fistula (1 case), bleeding tendency & brain damage (1 case), low cardiac output syndrome & acute renal failure (2 cases), and right to left shunt of unknown origin (1 case).

There were 5 hospital deaths; 3 of 5 tricuspid atresia patients, 1 of 2 univentricular heart patients, and 1 of 1 transposition of great arteries with complete endocardial cushion defect patient. The overall mortality was 62.5%. 3 survivors were nearly compatible with Choussat & Fontan criteria. Thus appropriate patient selection and experienced surgical technique were required for good results.

서 론

Fontan 술식은 1968년 삼첨판막 폐쇄증 환자에게 성공적으로 시행된 수술로서 우측 순환(정맥혈)과 좌측 순환(동맥혈)을 분리시키는 생리학적 교정술이다. 이

* 본 논문은 1987년도 국립의료원 임상연구 보조비로 이루어짐.

** 국립의료원 흉부외과

** Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
National Medical Center
1987년 9월 1일 접수

는 1943년 Isaac Starr³⁹⁾ 등의 실험실적인 연구가 시작된 이래 1955년 Hurwitt 등⁴⁰⁾에 의해 성공적인 경우는 아니지만 우심방과 폐동맥 사이 문합이 보고된 바 있었다.

1971년 Fontan과 Baudet 등의 보고에 의하면 원술식은 동종 대동맥판막을 이용하여 우심방과 폐동맥의 문합술, 상대정맥과 우폐동맥과의 직접적인 문합술(Gle-mn), 하대정맥이 우심방으로의 유입부위에 동종 대동맥판막을 이식하는 방법으로서, 이전에 적용된 고식적인 단락수술과는 다른 생리학적인 완전교정술이다. 그 뒤 1973년 Kreutzer 등에 의해 변형된 술식이 발표된 이래 많은 변형을 가져왔다. 즉, 판막의 불필요성 및 우

심방과 폐동맥의 직접문합술, Glenn 술식의 배제 및 폐동맥 판막이 정상인 경우에 환자의 폐동맥 판막을 이용하는 경우와 우심방과 우심실을 문합해 주는 방법등 변형된 Fontan 술식 및 수술성적 등이 보고되어 왔다.

본 국립의료원에서는 1984년 8월 변형 Fontan 술식을 처음 시행하여 성공한 이래 1986년 10월까지, 삼첨판막 폐쇄증 5예, 단심실증 2예, 대혈관 전위증 1예의 총 8예에서 변형 Fontan 술식을 적용하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

관찰 대상

대상환자는 1984년 8월부터 1986년 10월까지 국립

의료원 흉부의과에서 변형 Fontan 술식을 적용한 총 8예의 환자를 대상으로 하였다 (Table 1).

환자 연령은 20개월에서 15세까지 (평균; 9세), 이 중 남자는 5예, 여자는 3예였고, 수술당시 환자 체중은 9kg에서 42kg 까지였다. 수술전 모든 환자에서 중증도 이상의 전신적인 청색증이 있었으며 3예에서는 무산소 발작의 병력이 있었다. 술전 진단으로는 이학적 소견, 단순 흉부 X-선 촬영, 심전도, 생화학적 소견등을 참고로 하여 심 초음파검사 및 심도자와 심조영술을 이용하였으며 폐 및 간의 핵의학적 검사소견이 참고되었다.

술전 적혈구용적은 43%~79% (평균; 60%), 전신동맥혈의 산소포화도는 56.6%~87.2% (평균; 74%)였고, 우심방, 좌심방 및 좌심실의 확장기말 압력은 표2와

Table 1.

Case	Age	Sex	Diagnosis & additional anomaly	Operation method	Results	Causes of deaths
I	15 yr	F	TA (Iib), Common atrium, VSD, PS, Rt. aortic arch.	RA-RPA, direct. Patch closure of ASD. Ligation of B-T shunt	survival with good activeity	—
II	3 yr	F	TA (Ib), ASD, VSD, PS, Double chambered RA.	RA-MPA, direct. RA-RPA c̄ 10mm Dacron bypass graft. Direct closure of ASD	expired on 34th POD	Hypoxia due to empyema c̄ BPF & aspiration.
III	14 yr	M	TA (Ib), ASD, VSD, PS.	RA-RPA, direct. (enlargement of anterior portion c̄ Dacron graft) Patch closure of ASD.	Survival with residual ASD & cyanosis	—
IV	14 yr	M	UVH (LV type), PS, PFO.	RA-MPA, direct. Patch closure of TV. Direct closure of PFO.	expired on 12th POD	Bleeding tendency & brain damagē.
V	9 yr	F	UVH (LV type), SDA-TGA.	RA-RPA, direct. Patch closure of TV.	survival	—
VI	4 yr	M	TA (IIc), ASD, VSD, SDA-TGA, Unroofed coronary sinus, Anomalous IVC drainage to the azygose vein.	RA-MPA, direct. (enlargement of anterior portion c̄ Dacron graft). Patch closure of ASD. Direct closure of RA—opening of coronary sinus.	expired on 4th POD	Low cardiac output syndrome and acute renal failure.
VII	20 mo	M	TA (Ic), ASD, VSD.	RA-RPA, direct. Direct closure of ASD.	expired on 1st POD	Low cardiac output syndrome.
VIII	9 yr	M	IDA-TGA, Complete ECD, VSD, PS, Common atrium, Visceral inversus Isolated levocardia Absent coronary sinus, Persistent left SVC (anomalous left SVC drainage to LA).	RA-MPA, direct. Atrial septation Enlargement of RA free wall c̄ pericardial polystan patch. Rt. SVC-Lt. SVC connection c̄ 10 mm Gortex bypass graft.	expired on 6th POD after 3rd operation	Rt. to Lt. shunt of unknown origin & Myocardial failure

Table 2. Pressure. RA, MPA, LA, LVED pressure; mmHg.
Central Venous Pressure: CmH₂O

Case	I	II	III	IV	V	VI	VII	VIII
Pre-Op.								
RA	12	10	3	4	5	10	3	5
MPA	14	—	—	—	—	—	—	—
LA	20	6	3	3	—	—	3	6
LVED	10	10	4	4	12	8	8	8
Post-Op.								
RA	20	25	9	20	—	—	—	19
MPA	22	23	8	—	—	—	—	—
CVP	24	24	22	24	—	24	20	22

mean pressure

같다.

심전도는 전예에서 규칙적 동율동이었고 삼첨판막 폐쇄증 5예중 4예에서(80%) 좌측 편위를 보였고 1예에서는 Axis가 90°였다. 완전 심내막상결손증을 동반한 대동맥전위증 환자 1예와 단심실증 2예 중 1예를 제외한 총 6예에서 Lead II의 P파가 높았다(2.5mm 이상).

술전 진단명으로는 삼첨판막 폐쇄증 5예, 단심실증 2예와 완전 심내막상결손증을 동반한 대혈관전위증 환자가 1예로 총 8예였다. 삼첨판막 폐쇄증 5예중 Ib 2예, Ic 1예, IIb 1예, IIc 1예(Keith classification)였고 단심실증 2예는 모두 좌심실형이었다. Fontan술식이 처음 적용된 Case I (TA type IIb)에서만 우측에 Blalock-Taussig operation을 받았고 나머지 7예에서는 Fontan 술식전에 고식적인 단락술은 없었다.

Case VIII에서는 완전 심내막상결손증, visceral Inversus, Isolated Levocardia, Asplenism등이 동반된 I DA-TGA였다. 동반된 심기형으로는 전예에서 심실중격 결손증이 있었고 단심실증 2예를 제외한 6예에서 심방중격 결손증이 동반되었다. 그외의 기형으로는 우심실 유출로 및 폐동맥 협착증, 우측에 위치한 대동맥궁, Double chambered 우심방, 하대정맥의 Azygose Vein으로 유입, Un-roofed Coronary Sinus, Absent Coronary Sinus, 지속적인 좌측 상대정맥의 존재와 이 좌상대정맥이 좌심방으로 통하고 있었다. 이를 병명별로 살펴보면 표 3, 표 4, 표 5와 같다.

Table 3. Additional cardiac anomaly; TA, 5 cases.

anomaly	No. of patient
ASD	4
Common atrium	1
VSD	5
PS	3
Right aortic arch	2
Double chambered RA	1
Anomalous IVC drainage to azygose vein	1
Unroofed coronary sinus	1

Table 4. Additional cardiac anomaly; UVH, 2 cases.

anomaly	No. of patient
VSD	2
PS	2
Patent foramen ovale	1
SDATGA	1

Table 5. Additional cardiac anomaly; TGA, 1 cases.

anomaly
Complete ECD
Isolated Levocardia
Visceral Inversus
Common atrium
VSD
PS
Bilateral SVC; anomalous left SVC drainage to LA
Absent Coronary Sinus

수술 방법

환자를 양와위하에서 정중흉골절개를 통해 심낭을 절개하였다. 동맥관은 상행대동맥에 삽관하였고 2개의 정맥관중 상대정맥 삽관은 직접 상대정맥에 삽관하거나 가능한 한 우심방의 상부에 삽관하였고, 하대정맥의 경우에는 우심방으로의 유입부위에 삽관하여 되도록 우심방의 손상을 적게 하였다. Case VIII에서는 Bilateral SVC가 동반되고 우측과 좌측 상대정맥사이에 교통이 없어 세번째 정맥관을 좌측 상대정맥에 직접 삽관하였다.

Case IV에서는 우심방을 통한 하대정맥의 삽관이 안되어 우측 고동맥을 이용하였으나 우심방 절개후 특별

한 원인은 없었다. Case V에서는 하대정맥이 Azygose Vein을 통해 상대정맥으로 유입되나 하대정맥혈의 일부가 우심방으로 유입하기 때문에 통상적인 하대정맥 삽관도 같이 시행하였다.

체외순환 및 체표하강법으로 중증도의 저체온을 유지하였고, 심 정지액으로는 고 칼륨 심 정지액인 St. Thomas액을, 국소적으로는 냉각 생리 식염수를 심낭내에 간헐적으로 주입하여 심근을 보호하였다.

우심방 절개후 심방중격 결손증은 Dacron 침포나 이중 심낭편을 이용하여 봉합함을 우선으로 하였으며 결손이 아주 작은 2예와 개방성 난원공 1예의 경우에는 직접봉합술을 이용하였다. 또한 단심실증 2예에서는 Dacron 침포를 이용하여 삼첨판막을 봉합하였고, Case VIII에서는 심방중격 결손(common atrium) 및 삼첨판막을 이중 심낭편(polystan pericardial patch)을 이용하여 일시에 봉합하였다. 우심방과 폐동맥과의 연결은 간단하고, 이물질이 없이 구경이 비교적 넓게 유지되고, 뒷쪽에 위치함으로써 흉골 봉합후 압박의 위험이 적고, 환자의 성장에 따라 구경의 성장성향이 유지되는 우심방과 주폐동맥이나 우폐동맥과의 직접 문합술을 모든 환자에서 이용하였다. 이중 우심방과 주폐동맥 문합은 3예, 우심방과 우폐동맥과의 문합은 4예였고 두 문합술을 같이 실시한 경우는 1예가 있었다. 직접문합때 전방벽을 Dacron 침포를 이용하여 확장한 경우는 2예 있었다. 두개의 문합을 동시에 시행한 Case II의 경우는 우심방과 주폐동맥과의 직접문합술을 시행하였으나 pump weaning이 안되어 우심방과 우폐동맥 사이에 10mm Dacron Bypass Graft를 이용하여 연결하였다. 절단된 주폐동맥의 근위부는 직접 봉합하였고 수술 9년전에 우측에 Blalock-Taussig 단락술을 시행한 Case I에서는 체외순환 시작후에 단락부위를 절찰하였다. Case VIII에서는 좌측 상대정맥이 우측 상대정맥과의 교통이 없이 좌심방으로 유입됨이 발견되어 좌우 상대정맥사이에 10mm Goretex Bypass Graft를 이용하여 연결하였고 좌심방으로의 유입 부위는 절찰하였다. 그러나 재수술중 Graft의 개방성이 의심되었으며 원인을 알 수 없는 Rt. to Lt. 단락에 의해 사망하였다. 이런 경우에는 좌상대정맥을 좌폐동맥에 직접 문합하는 modified Glenn 술식을 이용하는 것이 바람직한 것으로 생각된다.

결 과

본원에서 시행한 Fontan 술식 8예중 5예의 사망으로 62.5%의 사망율을 나타내었다. 이를 진단명별로 분류하면 삼첨판막폐쇄증 5예중 3예, 단심실증 2예중 1예, 완전 심내막상 결손증을 동반한 대혈관전위증 1예중 1예 사망으로 표 6과 같다.

Table 6. Diagnosis and mortality

Diagnosis	No. of patient	Fatal cases	Mortality
TA			
Ib	2	1	50 %
Ic	1	1	100 %
IIb	1	0	0 %
IIc	1	1	100 %
UVH	2	1	50 %
TGA c̄ ECD	1	1	100 %
Total	8	5	62.5 %

연령별로 살펴보면 4세 미만은 2예 모두 사망하였고 4세~10세는 3예중 2예 사망, 10세 이상 3예중 1예가 사망하여 환자의 연령이 높을수록 사망율이 감소함을 보여준다(표 7).

술후 환자의 우심방과 폐동맥과의 평균압차는 2mm Hg 이하였으며, 술후 환자의 혈류역학적 상태를 유지하기 위해 필요한 중심정맥압은 생존군과 사망군에서 공히 20~24 CmH₂O로 차이는 없었다(표 2). 술후 생존군중 심도자 및 우심방 조영술을 시행한 경우는 2명으로 Case I의 경우에는 평균 우심방압 20mmHg, 평균 주폐동맥압이 22mmHg로 압차는 없었으며 전신동맥혈의 산소포화도는 93%, 우심방 조영술에서 Residual shunt는 없었다. Case III에서는 평균 우심방압이 9mmHg, 평균 주폐동맥압 8mmHg로 다른 환자보다 압력이 낮으나 우심방 조영술상 Residual ASD (Rt. to Lt. shunt)가 발견되었으며 전신 동맥혈 산소포화도는 82.7%였다. 또한 생존군에 있어서 적혈구용적은

Table 7. Age and mortality

Age (year)	No. of patient	Fatal cases	Mortality
below 4	2	2	100 %
4-10	3	2	66.6 %
above 10	3	1	33.3 %
Total	8	5	62.5 %

술전 64%에서 술후 40%로 현저한 감소를 보였다.

수술후 모든 환자에서 높은 중심정맥압이(20~24Cm H₂O) 필요하였고 혈압상승제 및 디곡신, 이노제가 사용되었다. 술후 합병증으로는(표 8) 모든 환자에서 늑막 삼출액 및 복수 또는 간 비대가 동반되었고, 기관지 출혈 3예 및 장기적인 기관내삽관으로 기관 절개술이 필요했던 경우는 생존군 3예중 2예와 사망군 5예중 4명의 조기사망을 제외한 1예의 총 3예였다. 그외의 합병증으로는 반복적인 늑막천자 및 흉관 삽입에 의한 농흉 및 기관지루, Residual ASD, 다량의 수혈에 의한 출혈성 경향 및 뇌손상, post-pericardiotomy Syndrome, 저심박출증 및 급성 신부전증과 원인을 알 수 없는 Rt. to Lt. shunt 등이 있었다.

Table 8. Post-Op. Complications.

	No. of patient	No. of fatal case
Pleural effusion	8	—
Ascites	8	—
Empyema & BPF	1	1
Tracheal bleeding	3	—
Residual ASD	1	—
Bleeding tendency	1	1
Post-pericardiotomy Syndrome	1	—
Low cardiac output Syndrome	2	2
Rt. to Lt. Shunt of unknown origin	1	1

치명적인 합병증을 환자별로 살펴보면 Case II ; 반복적인 늑막천자 및 흉관내 삽관으로 인한 농흉 및 기관지루가 원인이 되어 술후 34 일째에 저산소증으로 사망, Case IV ; 다량의 수혈에 의한 출혈성 경향 및 뇌손상으로 술후 12 일째에 사망, Case VI & VII ; 저심박출증 및 급성 신부전증으로 술후 4 일째와 1 일째에 사망, Case VIII ; 수술직후 청색증이 발견되어 중환자실에서 응급적인 하대정맥 조영술로 Residual ASD가 의심되어 2 차 수술로 Atrial septation 을 재강화하였으나 재수술후에도 청색증 및 전신동맥혈의 산소 desaturation을 보여 술후 6 일째에 3 차 수술을 시행하였으나 Rt. to Lt. shunt 의 정확한 원인을 규명하지 못한채 3 차 수술직후에 사망하였다. 술전에 시행한 검사소견상 (조영

술 포함) 폐동정맥루는 없었으며 재수술시 좌상대정맥의 좌심방으로 유입부의 완전 결찰을 확인하였다. 단 absent coronary sinus 가 동반되어 관상정맥혈은 좌심방으로 유출한 것으로 생각되나 이로 인한 전신적인 청색증이 동반될 것으로는 생각되지 않는다.

고 안

Fontan type 술식은 1968 년 Fontan 에 의해 삼첨판막 폐쇄증 환자에 처음 성공한 이래 많은 변형을 가져왔으며 다음 네가지로 대별할 수 있다.

1) 판막이식술 없이 우심방과 폐동맥 사이의 직접문합술

2) 우심실로부터 폐동맥을 분리할 때 폐동맥 판막을 동시에 우심실로부터 분리하여 이를 우심방과 연결하는 방법

3) 판막이식술 없이 직접 우심방과 우심실을 문합하는 방법

4) 판막이식술과 함께 우심방과 우심실을 연결하는 방법등이다.

Fontan 술식은 원래 1943 년 Issac Starr 등에 의해 우심실이 없이도 전신정맥고혈압을 유발하지 않는다는 실험적인 보고와, 1954 년 Warden, DeWall 과 Varco 등에 의해 순환혈류를 우심방실 우회하여 우심방과 폐동맥을 직접 문합할 수 있다는 보고가 있었다. 그 뒤 1955 년 Hurwitt 등이 삼첨판막 폐쇄증환자의 교정에서 우심방과 폐동맥사이에 문합술을 시행하였으나 실패하여 널리 이용되지 못했다. 1971 년 Fontan 의 성공적인 발표이전까지는 고식적인 수술법인 상대정맥과 우폐동맥 문합술 (Glenn), 전신동맥과 폐동맥 사이의 단락술 (Blalock-Taussig, Potts-Smith, Waterston), 심실중격 결손증의 확장술 및 Balloon Atrial Septostomy 등을 이용하였다. 또한 대혈관 전위증이 동반된 경우와 같이 오히려 체혈류량이 많아 폐동맥 Banding operation 을 하는 경우도 있었다. 그러나 Fontan 과 Baudet 등에 의해 성공적인 사례가 발표된 이래 현재 까지 많은 변형을 가져왔고^{5, 9~11, 13~15, 17~19, 22~35} 삼첨판막 폐쇄증 환자뿐 아니라 다른 복합 심기형에 까지 널리 적용되고 있다^{9, 11, 15, 17, 24, 26, 30, 32, 35, 36}.

원래의 Fontan 술식은 상대정맥과 우폐동맥을 직접문합하고 (Glenn), 우심방과 좌폐동맥을 동중 대동맥판막을 이용하여 문합한 뒤, 하대정맥의 우심방 유입부위에 또 하나의 동중 대동맥판막이식술을 시행하여 상하대정

맥의 혈류가 우심실을 우회하여 직접 폐동맥으로, 또는 우심방을 거쳐 폐동맥으로 유지되는 방법으로서 우측순환(정맥혈)과 좌측순환(동맥혈)을 분리시키는 생리학적인 완전교정술이다.

그뒤 1973년 Kreutzer⁵⁾ 등은 폐동맥의 판막상태가 정상인 경우에는 주폐동맥 및 폐동맥 판막을 동시에 우심실로부터 분리한 후 직접 좌심방과 연결하였으며 Glenn 술식을 시행하지 않았고 하대정맥 부위의 판막이식술을 배제하여 좋은 성적을 보고하였다. 즉 동종판막이든 이종판막이든간에 섬유화, 석회화, 혈전형성, tissue ingrowth 등의 판막협착증이 유발되기 때문에 Guillermo Kreutzer⁵⁾, Gordon F. Murry¹⁴⁾, Viking O. Bjork¹⁸⁾, Hillel Laks²⁴⁾ 등도 환자 자신의 폐동맥판막을 이용하여 우심방과 폐동맥 또는 우심방과 우심실사이를 직접문합함으로서 이런 단점을 보완하였다. 그러나 Otto Gago 등¹⁰⁾은 중심정맥압 및 우심방압의 증가로 인한 splanchnic pooling 과 우심방의 수축력 부족 등의 문제점이 제기되기 때문에 우심실을 pumping chamber 로 이용하는 경우에는 우심방과 우심실사이에 인공판막 이식술을 시행하고 Dacron 점포등을 이용하여 발육부전의 우심방을 재전설함으로서 생리학적 뿐 아니라 해부학적으로의 완전교정술을 시도하여 좋은 결과를 보고하였다. 또한 폐동맥 협착이 존재할 경우 폐동맥이나 폐동맥판막의 성형술을 같이 시행하였으며 TA type I 의 경우에 이를 권장하였다. 또한 G. P. Sharratt 등¹⁷⁾도 우심방과 우심실을 연결할 때 판막이 없는 경우는 전신정맥의 울혈 등 우심실 부전이 초래하여 치명적인 경우가 있기 때문에 판막이식술이 필요하다고 하였다.

그러나 Bjork 등¹⁸⁾은 우심방과 우심실 문합술 때 우심방이부분을 이용하여 교통부의 뒷 부분을 문합한 뒤 앞쪽은 자가심낭편을 이용하여 연결하여 좋은 성적을 보고하였다. 이는 Conduit 및 인공판막을 사용하지 않았으며 술후에 우심실의 크기가 증가하여 pumping 의 역할이 충분하다고 보고하였다.

우심방과 폐동맥을 연결하는 경우에는 Hillel Laks 등²⁴⁾에 의하면 Valved Conduit 을 사용하지 않은 경우에서 사용한 경우보다 사망율이 더 높은 것으로 보고하고 있으나 G. P. Sharratt 등¹⁷⁾과 Makoto Nakazawa 등³⁴⁾에 의한 혈류역학적 검사에 따르면 이식된 판막의 기능은 우심방과 폐동맥사이에 꼭 필요한 것은 아니며 판막 없이도 폐동맥 역류현상은 심하지 않다고 보고하였다. 그리고 우심방과 폐동맥사이의 직접문합술은 수술수기가 간단하고, 동종이든 이종이든간에 이물질이

없이도 비교적 구경을 넓게 유지할 수 있고, 환자의 성장에 따라 성장성향이 있으며, 뒷쪽에 위치함으로서 압박의 위험이 적은 장점이 있어 저자들의 경우에는 8 예 환자 전부에서 우심방과 폐동맥의 직접 문합술을 이용하였다.

Fontan 술식의 적용범위로는 A. Choussat 과 F. Fontan 등에 의해 제안된 10 criteria 를 참고로 하였다. 1) 연령 ; 4~15 세, 2) 심전도상 규칙적 동율동, 3) 상하대정맥의 정상적인 유입, 4) 우심방의 적절한 용적, 5) 폐동맥의 평균압 ; 15 mmHg 이하, 6) 폐혈관저항 ; 4 u/m² 이하, 7) 폐동맥 직경과 대동맥 직경의 비; 0.75 이상, 8) 심실의 Ejection Fraction ; 60% 이상, 9) 승모판막협착증이나 폐쇄부전증이 없는 경우, 10) 이미 시행한 단락술이 악영향을 미치지 않는 경우이다.

이에 첨가하여 Hillel Laks 등²⁴⁾은 LVED pressure 가 15 mmHg 이상이면 결과가 좋지 않고, Nakata 등은 우폐동맥과 좌폐동맥의 단면적 합이 환자의 체표면적당 250 mm² 이상일 경우에 좋은 결과를 얻을 수 있다고 하였다. 저자의 경우에는 먼저 언급한 10 criteria 에 적절하고 LVED pressure 가 15 mmHg 이하이며 Nakata 에 의한 조건이 충족된 경우는 총 8 예 중 4 예로서, 4 예 중 1 예가 사망하였다.

또한 Richard J. Shemin 등¹⁹⁾과 Douglas M. Behrendt 등²²⁾에 의하면 규칙적인 동율동이 적절한 폐혈류를 유지하는데 꼭 필요한 것은 아니며, Hikaru Matsuda 등²⁷⁾에 의하면 우심방과 폐동맥사이에 Conduit 을 이용한 문합술후 폐혈류량은 평균 우심방압의 증가에 비례하지만(15 mmHg 와 30 mmHg 사이에서), 우심방 수축이 폐혈류량의 유지에 결정적인 요소는 아니다. 또한 Alan W. Gale 등²³⁾에 의하면 폐혈관저항이 적당하면 평균 폐동맥압이 증가된 상태에서도 수술이 가능하다고 하였다. 그러나 폐혈관저항이 정상보다 높은 경우에는 절대적인 금기로 되어 있으나, 수술전에 심도자가 폐동맥으로 진입되지 않는 경우의 대부분이 폐동맥 혹은 우심실 유출부위에 협착증이 동반되기 때문에 pulmonary arteriolar obstructive disease 의 경우는 드물다. 저자들의 경우에서도 술전에 폐동맥으로 심도자가 진입된 경우는 없었다.

Fontan 술식의 수술사망율은 외국 문헌의 경우 12% ~ 43%^{8, 11, 22-24, 28, 30, 33)}이며 국내에서 발표된 경우는 44.5% ~ 60%⁴²⁻⁴⁵⁾로 비교적 높은 편이고, 본 원에서 경험한 결과도 사망율이 62.5%로 다소 높은 편이다. 이의 원인으로는 술식의 적용범위에서 다소간의 문제점

이 있었다고 생각된다. 즉, Case II와 Case VII의 경우에는 환자 나이가 3세와 20개월로서 둘다 사망하였으며, Case VI과 Case VIII의 사망의 경우에는 상하 대정맥의 정상적인 유입이 아닌 경우이다. 위의 4예를 제외한 비교적 Fontan Criteria에 적절한 4예중 술후 1명 사망으로 사망율은 25%로 총 사망율 62.5%와는 상당한 차이를 보인다.

서등⁴⁵⁾에 의하면 우심방과 폐동맥 직접문합술시 후방벽은 직접봉합하고 전방벽을 침포를 이용하여 넓혀줌으로써 좋은 성적을 보고하였으나, 본원에서는 Case III와 Case VI의 두 경우중 1예가 사망하였다.

이런 결과로 볼 때 Fontan 술식의 적용범위를 넘지 않는 경우에는 더 좋은 결과를 얻을 수 있어, 4세 미만의 환자는 생리학적인 완전교정술보다 고식적인 단락수술이 더 바람직할 것으로 생각되며, 삼첨판막 폐쇄증이 아닌 다른 복합 심기형의 경우에는 위의 조건의 충족이 더욱더 필요하다고 생각된다.

결 론

본 국립의료원 흉부외과에서는 1984년 8월부터 1986년 10월까지 변형 Fontan술식을 8예에서 시행하여 다음과 같은 결과를 얻었다.

1) 환자 연령은 20개월에서 15세, 평균 9세였고, 이중 남자 5예, 여자는 3예였다.

2) 4세 미만 2명은 모두 사망하였고 4세~10세는 3명중 2명 사망, 10세 이상 3명중 1명이 사망하였다.

3) 진단명별로 보면 삼첨판막폐쇄증 5예중 3예 사망, 단심실증 2예중 1예 사망, 심내막상 결손증을 동반한 대동맥전위증 1예중 1예가 사망하였다.

4) 전체 사망율은 62.5%였으나, Choussat과 Fontan의 적용범위에 맞는 환자 4명중 1명 사망으로 25% 사망율을 보였고, 범위를 초월한 환자 4명은 모두 사망하였다.

REFERENCES

1. William Rashkind, M.D. et al: *Palliative treatment in tricuspid atresia: Combined balloon atrioseptostomy and surgical alteration of pulmonary blood flow*, *J. Thorac. & Cardiovasc. Surg.* 57:812-818, 1969.
2. Barbara Guller, M.D. et al: *Electrocardiographic diagnosis of malformations associated with tricuspid atresia: Cor-*

- relation with morphologic features*, *Am. Heart J.* 78:180-188, 1969.
3. Farzin Davachi, M.D. et al: *The electrocardiogram and vectorcardiogram in tricuspid atresia: Correlation with pathologic anatomy*, *Am. J. Card.*, 25:18-27, 1970.
4. Cora C. Lenox, M.D. et al: *Balloon septostomy in tricuspid atresia after infancy*, *Am. J. Card.*, 25:723-726, 1970.
5. Guillermo Kreutzer, M.D. et al: *An operation for the correction of tricuspid atresia*, *J. Thorac. & Cardiovasc. Surg.*, 66:613-621, 1973.
6. Rajendra Tandon, M.D. et al: *Tricuspid atresia: A re-evaluation & classification*, *J. Thorac. & Cardiovasc. Surg.* 67:530-542, 1974
7. Mac Donald Dick, M.D. et al: *Tricuspid atresia: clinical course in 101 patients*, *Am. J. Card.*, 36:327-337, 1975.
8. Michael A. La Corte, M.D. et al: *Left ventricular function in tricuspid atresia: Angiographic analysis in 28 patients*, *Circulation*, 52:996-1000, 1975.
9. Constantine J. Tatoes, M.D. et al: *Operative repair for tricuspid atresia*, *Ann. Thorac. Surg.*, 21:499-503, 1976.
10. Otto Gago, M.D. et al: *A different approach for the total correction of tricuspid atresia*, *J. Thorac. & Cardiovasc. Surg.*, 72:209-214, 1976.
11. Constantine J. Tatoes, M.D. et al: *Results following physiological repair for tricuspid atresia*, *Ann. Thorac. Surg.*, 22:578-583, 1976
12. P. Syamasundar Rao: *Natural history of the ventricular septal defect in tricuspid atresia & its surgical implications*, *British Heart J.*, 39:276-288, 1977.
13. Douglas S. Moodie, M.D. et al: *The natural history of common (single) ventricle*, *Am. J. Card.*, 39:311, 1977.
14. Gordon F. Murray, M.D. et al: *Tricuspid atresia: Corrective operation without a bioprosthetic valve*, *Ann. Thorac. Surg.*, 23:209-214, 1977.
15. Dwight C. McGoan, M.D.: *Correction of univentricular heart having two atrioventricular valves*, *J. Thorac. & Cardiovasc. Surg.* 74:218-226, 1977.
16. Roman Patel, et al: *Tricuspid atresia: Clinical course in 62 cases (1967-1974)*, *British Heart J.*, 40:1408-1414, 1978.
17. G.P. Sharratt, et al: *Persistence & effects of sinus rhythm after Fontan procedure for tricuspid atresia*, *British Heart J.*, 42:74-80, 1979.
18. Viking O. Björk, M.D. et al: *Right atrial-right ventricular anastomosis for correction of tricuspid atresia*, *J. Thorac. & Cardiovasc. Surg.*, 77:452-458, 1979.
19. Richard J. Shemin, M.D. et al: *Evaluation of right atrial-*

- pulmonary artery conduits for tricuspid atresia, J. Thorac. & Cardiovasc. Surg.*, 77:685-690, 1979.
20. Paul M. Weinberg, M.D.: *Anatomy of tricuspid atresia and its relevance to current forms of surgical therapy, Ann. Thorac. Surg.* 29:306-311, 1980.
 21. F.P. Anecchino, M.D.: *Palliative reconstruction of right ventricular outflow tract in tricuspid atresia: A report of 5 patients Ann. Thorac. Surg.* 29:317-321, 1980.
 22. Douglas M. Behrendt, M.D. et al: *Cardiovascular status after repair by Fontan procedure, Ann. Thorac. Surg.*, 29:322-330, 1980.
 23. Alan W. Gale, M.D. et al: *Fontan procedure for Tricuspid atresia Circulation*, 62:91-96, 1980.
 24. Hillel Laks, M.D. et al: *Results of right atrium to right ventricle and right atrium to pulmonary artery conduits for complex congenital heart disease, Ann. Surg.*, 192:382-389, 1980.
 25. Giora Ben Shachar, M.D. et al: *Rest and exercise hemodynamics after Fontan procedure, Am. J. Card.*, 47:432, 1981.
 26. Donald B. Doty, M.D. et al: *Modified Fontan procedure: Methods to achieve direct anastomosis of right atrium to pulmonary artery, J. Thorac. & Cardiovasc. Surg.*, 81:470-475, 1981
 27. Hikaru Matsuda, M.D. et al: *Experimental evaluation of atrial function in right atrial to pulmonary artery conduit operation for tricuspid atresia, J. Thorac. & Cardiovasc. Surg.*, 81:762-767, 1981
 28. Jean-Yves Neveux, M.D. et al: *Modified technique for correction of tricuspid atresia, J. Thorac. & Cardiovasc. Surg.*, 82:457-460, 1981.
 29. Robert E. Stanton, M.D.: *The Fontan procedure for tricuspid atresia, Circulation*, 64:140-146, 1981.
 30. Guillermo O. Kreutzer, M.D., et al: *Atriopulmonary anastomosis, J. Thorac. & Cardiovasc. Surg.*, 83:427-436, 1982.
 31. Stephen P. Sanders, M.D.: *Clinical & hemodynamic results of the Fontan operation for tricuspid atresia, Am. J. Card.*, 49:1733-1740 1982.
 32. Serafin Y. DeLeon, M.D.: *Neointimal obstruction of Carpentier-Edwards Valved Conduit in two patients with modified fontan procedure, Ann. Thorac. Surg.*, 34:586-589, 1982.
 33. Francis Fontan, M.D. et al: *Repair of tricuspid atresia in 100 patients, J. Thorac. & Cardiovasc. Surg.*, 85:647-660, 1983.
 34. Makoto Nakazawa, M.D.: *Dynamics of right heart flow in patients after Fontan procedure, Circulation*, 69:306-312, 1984.
 35. Francis Fontan, M.D. et al: *Aortic valve homograft in the surgical treatment of complex cardiac malformations, J. Thorac. & Cardiovasc. Surg.* 87:649-657, 1984.
 36. Scrafin Y. DeLeon, M.D.: *Surgical management of occluded conduit after the Fontan in patient with Glenn shunts, J. Thorac. & Cardiovasc. Surg.* 87:649-657, 1984.
 37. J. Hess, M.D.: *Protein-losing enteropathy after Fontan operation, J. Thorac. & Cardiovasc. Surg.*, 88:606-609, 1984.
 38. Richard A. Jonas, M.D.: *Biological sealants and Knitted Dacron: Propriety and Histological Comparisons of Vascular Graft Materials with and without Collagen and Fibrin Glue Pretreatments, Am. Thorac. Surg.*, 41:657-663, 1986.
 39. Fontan F., M.D. & Baudet E., M.D.: *Surgical Repair of Tricuspid Atresia, Thorax*, 26:240, 1971.
 40. Ross DN, Semerville J.: *Surgical Correction of Tricuspid Atresia, Lanset*, 1:845, 1973.
 41. Florentino J. Vargus, M.D., et al: *Anomalous systemic and pulmonary venous connectives in conjunction with atriopulmonary anastomosis (Fontan-Kreutzer): Technical considerations, J. Thorac. & Cardiovasc. Surg.*, 93:523-532, 1987.
 42. J.H. Ahnn, M.D. et al: *23 experiences of Fontan Operation, Korean J. Thorac. & Cardiovasc. Surg.*, 16:342-348, 1983.
 43. B.H. Yoo, M.D., et al: *Fontan Operation for Tricuspid Atresia (IIB) Korean J. Thorac. & Cardiovasc. Surg.*, 18:643-648, 1985.
 44. B.C. Chang, M.D., et al: *Factors influences on Early & Late Results of Modified Fontan Operation, Korean J. Thorac. & Cardiovasc. Surg.*, 19:577, 1986.
 45. K.P. Suh, M.D., & S.W. Sung, M.D.: *Surgical Results of Fontan Operation, Korean J. Thorac. & Cardiovasc. Surg.*, 20:22-29, 1987.