

## 變型 Fontan 術式을 利用한 先天性 心臟畸形症 治驗 2 例

민 용 일\* · 안 병 희\* · 이 동 준\*

— Abstract —

### Direct Atriopulmonary Anastomosis — Report of 2 cases —

Y.I. Min, M.D.\*, B.H. Ahn, M.D.\*, D.J. Lee, M.D.\*

Recently, direct atriopulmonary anastomosis was performed in 2 patients without using pericardium or prosthetic material.

#### Case 1

A 13-year-old male patient whose diagnosis was tricuspid atresia (type Ib) received direct atriopulmonary anastomosis successfully with good clinical and hemodynamic results.

Nine months after operation, he has an increased exercise tolerance.

#### Case 2

A 4-year-old female patient whose diagnosis was DORV with pulmonary atresia in A-V discordance had a formidable surgical challenge. A large-diameter direct atriopulmonary anastomosis was performed after the closure of the right atrioventricular valve.

Her postoperative course has been even in 20th postoperative day.

### I. 緒 論

1968年 Fontan 과 Baudet 等<sup>1)</sup>이 三尖瓣膜 閉鎖症 患者에서 右心房과 肺動脈 사이에 同種 大動脈瓣膜을 挿入하여 좋은 結果를 報告한 이래 많은 變形術式이 개발 되었으며 그 適用範圍를 넓혀서 單心室症等 解剖學的 교정수술이 힘든 心畸形의 치료에 널리 使用되고 있는 수술수기이다.

本 全南大學校 醫科大學 胸部外科學教室에서는 最近 三尖瓣膜 閉鎖症 및 A-V discordance 를 동반한 肺動脈 閉鎖症에서 각각 Fontan術式을 利用하여 좋은 結果

를 얻었기에 문헌고찰과 함께 報告하는 바이다.

### 症 例 1

13歲 男兒로 2年前에 變形 B-T 短絡術을 받은 후 根治手術을 위해 내원하였다.

理學的 檢査上 심한 靑色症을 보이고 있었으며 心搏은 규칙적이고 第3, 4 肋間 左側 胸骨緣에서 수축기 잡음을 청진할 수 있었다. 肝이나 臍장 腫대는 보이지 않았으며 심한 곤봉지를 보이고 있었다.

血液檢査上 Hct 69%, Hb 21.7 gm/dl 였으며, 動脈血 산소분압 38mmHg, 산소포화도 76%를 보였고 다른 檢査소견은 정상범위를 보였다.

胸部 X-ray는 (그림 1) C/T ratio 0.52로 거의 정상 크기의 심장을 갖고 있으며 左上部의 심음영이 不明하게 되어 있으며 肺血管음영은 약간 감소되어 있었

\* 全南大學校 醫科大學 胸部外科學教室

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

1987년 9월 1일 접수



그림 1. 술전 단순 X-선소견

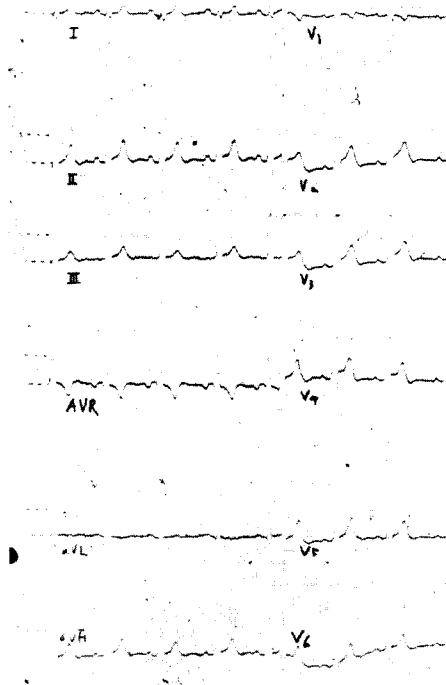


그림 2. 술전 심전도 소견

다.

심전도상 동율동에 심한 우측전위와 左心室肥大를 보이고 있었다(그림 2).

심도자검사상 Catheter를 右心室로 진입시킬 수 없었고 右心房造影上 右心室은 造影되지 않고 心房中隔缺損을 통해 左心室이 먼저 造影되는 것을 볼 수 있었으며, 左心室造影上 心室中隔缺損을 통해 작은 右心室, 그리고 肺動脈이 造影되는 것을 볼 수 있었다(그림 3). 右心室 Chamber의 압력은 右心房 10mmHg, 左心房 10mm

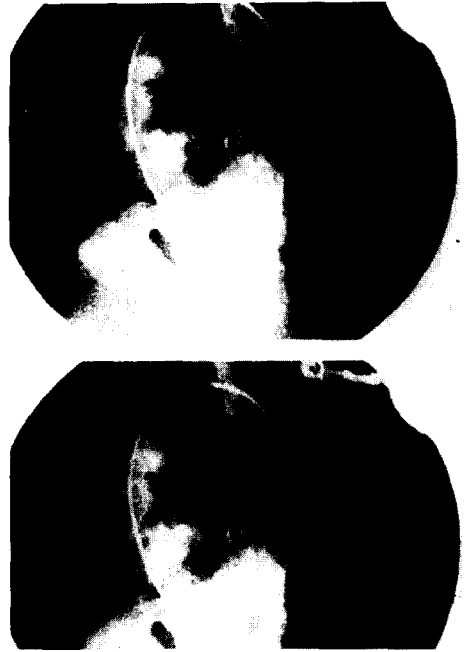


그림 3. 술전 좌심실 조영소견

Hg, 左心室 125/10mmHg, 大動脈 125/75mmHg를 보였다.

이상의 結果로 三尖瓣膜 閉鎖症 Type Ib의 진단하에 手術을 施行했다. 직접 측정한 肺動脈壓은 24/12/14mmHg였다.

먼저 大動脈의 左·後側に 있는 肺動脈을 分枝部 1~2cm까지 완전 박리한 後 體外循環을 시작했다. 大動脈 遮斷後 右心房을 縱절개하고 박리해 두었던 肺動脈을 瓣膜직상부에서 분리하여 上行大動脈의 後方を 통해 大動脈의 右側に 오도록 하였다(그림 4). 右心室流出路는 4-0 polypropylene으로 연속봉합하고, 右心房의 上壁을 가능한 한 크게 절제하고 心房中隔缺損 上部에 남아 있는 中隔까지 절제하여 開口部를 크게 하고, 肺動脈幹을 右肺動脈쪽까지 연장절개하여 가능한 한 문합부가 크도록 人工物質이나 심낭점포 使用없이 직접문합하였다.

患者는 手術 直後 약간의 저심박출증을 보였으나 Dopamine과 간헐적인 복부 압박에 좋은 반응을 보였으며, 術後 약 1개월가량 늑막삼출액, 복수 등이 차고 2FB 정도의 간장비대를 보여 Digoxine과 lasix를 투여하였다.

術後 3개월째 추적 심도자 검사를 施行했다. 右心房 造影上 문합부 협착 없이 肺血流는 잘 유지되고 있었으

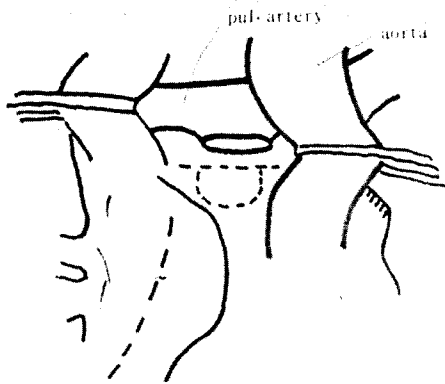


그림 4. 수술모식도

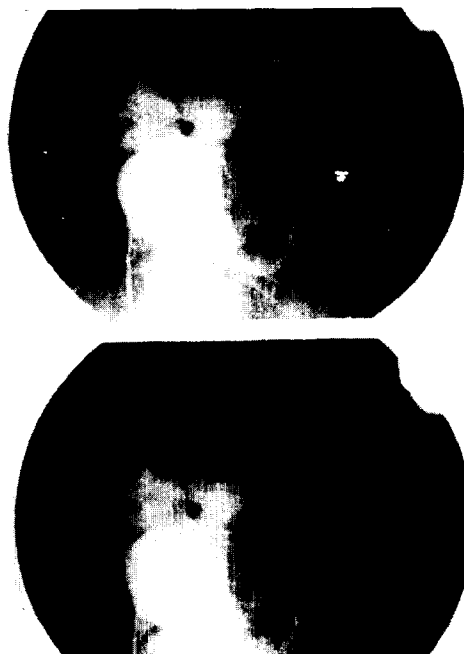


그림 5. 수술 후 우심방 조영소견

며(그림 5), 右心房壓 21/16 (a/m), 肺動脈壓 19 / 15 (a/m) mmHg로 협착 없이 右心房壓이 肺動脈에 잘 전달되고 있었다(그림 6).

현재 9개월째 추적관찰中 아무런 투약 없이 증상은 NYHA 기능분류 1도로 완전 호전되어 만족스런 경과를 보여주고 있다.

症 例 2

4歲 女兒로 운동성 호흡곤란 및 出生時부터 出現하

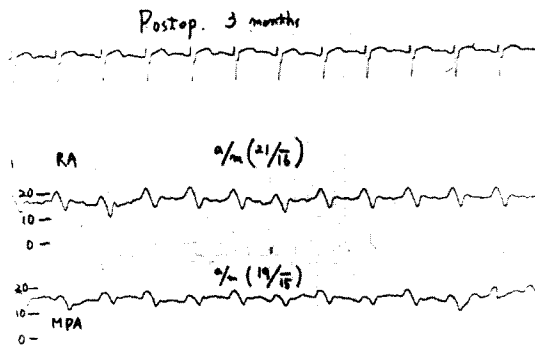


그림 6. 수술 후 우심방 및 폐동맥압 측정소견

었던 靑色症이 심화되어 내원하였다.

理學的 검사상 심한 靑色症을 보였으며 心音은 규칙적이고 第2, 3肋間 左側 胸骨緣에서 미약한 연속성 잡음을 청진할 수 있었다. 간이나 비장종대는 보이지 않았으며 심한 끈봉지를 보이고 있었다.

血液검사로 Hct 65%, Hb 21.6 gm/dl로 심한 polycythemia를 보였고 動脈血檢査소견은 산소분압 35 mmHg, 산소포화도 67%를 보였고 prothrombin time이 Control 11 sec에 14.3 sec로 prolongation 되어 있었다. 그 외 다른 검사소견은 정상범위를 보였다.

흉부 X선소견은 Dextrocardia를 보이고 있으며 左側 上部心陰影이 左側에 위치한 上行大動脈에 依해 불룩하게 되어 있다. 肺血管陰影은 약간 감소되어 있다(그림 7).

심전도상 동율동이며 좌측 편위를 보이고 있으며(그림 8), 심도자상 Catheter가 右心房에서 形態學的 左心室로 유입되었고 大血管은 形態學的 右心室에서 起始

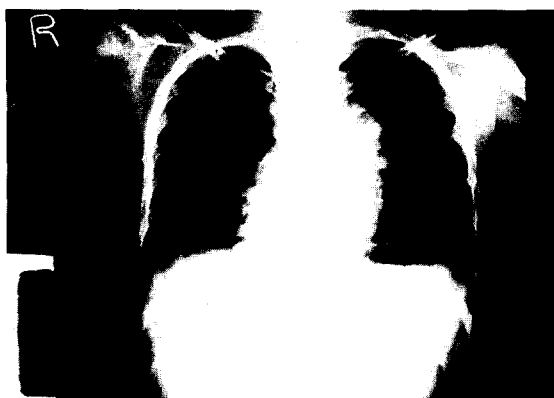


그림 7. 술전 단순 X-선소견

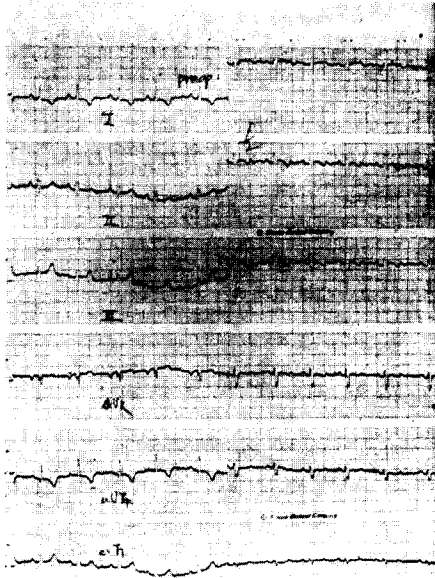


그림 8. 술전 심전도소견

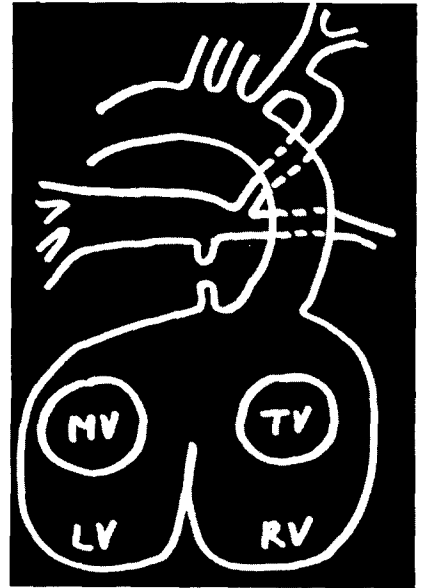


그림 9. 술전 심도자소견을 간단히 그린 모식도

하고 있었고 큰 心室中隔缺損을 통해 形態學的 右心室과 통해 있었다. 大動脈은 肺動脈幹의 前·左側에 위치하고 있었으며 肺動脈幹은 起始部 1 cm 上方에서 閉鎖되어 있었다. 肺血流은 無名動脈에서 起始한 large paramediastinal Collateral artery에 의해 유지되고 있었다(그림 9).

이상의 結果로 A-V discordance에서 肺動脈 閉鎖症을 同伴한 兩大血管右室起始症(S. L. L)의 진단下에 手術에 임했다.

심낭절개後 直徑 30mm의 거대한 上行大動脈을 볼 수 있었으며 肺動脈幹은 大動脈의 右·後側에 fibrous cord로 남아 있었고(그림 10) 이 때 測定한 肺動脈壓은 20/15/17mmHg(s/d/m)였으며 左右 肺動脈의 直徑은 각각 8mm, 16mm를 보였다.

左右肺動脈을 가능한 한 많이 박리하고 미리 박리해 두었던 Collateral artery를 결찰한 후 體外循環에 들어갔다. 右心房에 縱절개를 가한 後 승모판을 통해 直徑 2 cm 정도의 충분히 큰 心室中隔缺損을 관찰하고 Dacron 점포를 使用해 승모판 개구부를 閉鎖하였다. 肺動脈(주로 右側)과 右心房 上壁을 약 3 cm정도 절개한 후 4-0 polypropylene으로 후반부는 연속봉합, 전반부는 결찰봉합하여 人工점포나 심낭의 사용없이 직접 문합하였다. 心房中隔缺損은 2-0 braided polyester봉합사로 직접 閉鎖하였다.



그림 10. 동맥 및 정맥관을 삽입한 후 수술소견 매우 큰 대동맥이 심장의 좌측에서 기시하고 있다.

手術後 收縮期 動脈壓 90mmHg에서 右心房壓 17/15 mmHg(a/m), 肺動脈壓 16/14 mmHg(a/m) 로서 문합부 狹窄없이 안정된 血力學상태를 보였다(그림 11). 그러나 100% 산소에서 動脈血 산소분압이 30

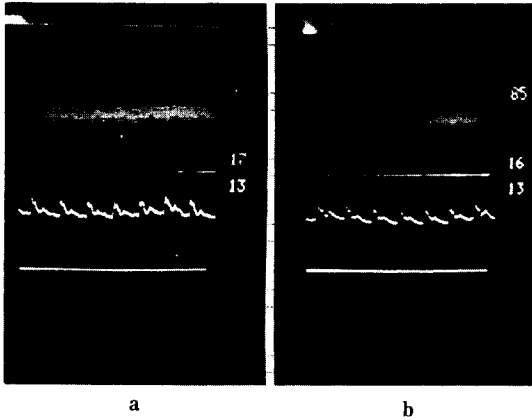


그림 11. 수술직후 측정된 우심실압(a), 폐동맥압(b)

mmHg로 심한 低酸素血症을 보여 心房中隔缺損의 再開通 또는 體靜脈畸形에 의한 것으로 생각되어 靜脈造影 및 右心房造影術을 施行한 結果 右心房에서 左心房으로 심한 右-左短絡을 보여 再手術을 施行하였다(그림 12).

직접 閉鎖하였던 心房中隔缺損이 완전히 再開通 되어 있어서 Dacron 청포를 使用해 다시 봉합하였다.

術後 患者는 中心靜脈壓 17 cm~20 cm 정도에서 안정된 血力學상태를 보였고 動脈血 가스분석 結果도 만족스러웠다. 다만 심전도상 동율동을 보이지 않고 약15

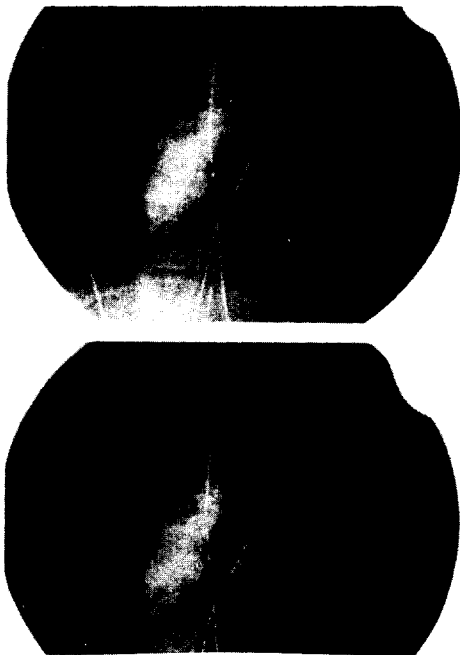


그림 12. 술후 우심방 조영소견

일간 junctional rhythm을 보이다가 동율동으로 환원되었다. 입원중 患者는 계속 하루 200 cc정도의 늑막삼출액이 배출되었으며 2 FB 정도의 간장 비대를 보이고 있으나 술 후 26일째 비교적 양호한 경과를 밟고 있다.

## 考 察

右心室을 우회시켜도 肺血流를 유지시킬 수 있다는 개념은 1949年 最初로 Rodbard等<sup>2)</sup>에 의해 대두되었으며, 1958年 Glenn等<sup>3)</sup>은 三尖瓣 閉鎖症 患者에서 上大靜脈과 右肺動脈을 성공적으로 문합함으로써 靜脈壓下에서도 肺血流가 유지될 수 있다는 개념을 확립시켰다. 그 이후 활발한 動物실험이 진행되었으며<sup>4,5)</sup> 1971年에 Fontan과 Baudet等<sup>1)</sup>에 의해 三尖瓣閉鎖症 患者에서 最初의 성공적인 結果가 報告되었다.

원래의 Fontan術式은 上大靜脈과 右肺動脈을 문합하고 右心房과 左肺動脈을 同種大動脈瓣을 使用하여 연결시키고 下大靜脈에도 同種大動脈瓣을 插入하였다. 그 이후 Fontan術式은 많이 변형되어 왔으며<sup>6-8)</sup> 그 適應症도 單心室症<sup>8-10)</sup>, 兩大血管 右室起始症<sup>11,12)</sup>, Ebstein's anomaly<sup>13)</sup> 등의 복잡心畸形에 까지 많이 확대되었다.

Fontan이 처음에 기술했던 下大靜脈에의 瓣膜 插入은 不必要하며 오히려 閉鎖를 초래할 수 있어서<sup>9,10,14)</sup> 잘 사용되지 않고 있으며 Glenn Shunt 또한 肺血流의 分布이상을 가져오며<sup>15)</sup> 肺內短絡을 유발할 수 있기 때문에<sup>16)</sup> 특별한 경우 즉, 이전에 施行한 短絡術에 의해 肺動脈이 찌그러져 있다거나<sup>17)</sup> 左側 上大靜脈이 잔존하는 경우<sup>18)</sup> 등이 아니면 施行하지 않고 있다.

Fontan術式에서 重要한 문제는 右心室腔의 有無, 肺動脈瓣膜의 正常여하, 大血管의 위치 등을 고려하여 右心房과 肺動脈을 문합할 것인가, 또는 右心房과 右心室을 문합할 것인가를 결정해야 하며 또 각각의 경우 瓣膜의 內在여부도 결정해야 한다.<sup>19,20)</sup>

右心房과 右心室의 문합은 大血管이 정상위치에 있고 肺動脈瓣이 정상일 때 주로 使用되며 Bjork 등의 방법으로 직접 문합하거나<sup>8)</sup> 조직판막이 내재된 도관을 이용하거나<sup>7)</sup> 또는 同種의 大動脈瓣을 使用할 수 있다.<sup>12)</sup> 瓣膜을 內在시킬 것인가에 對해서는 論議가 많으나, 瓣膜을 사용하지 않을 경우 右心室收縮에 따른 逆流에 의한 右心房 擴張, 心房性 頻脈 등이 문제될 수 있으며<sup>18)</sup>, 一般的으로 右心室洞이 심하게 작은 경우에는 직접 문합하고 어느정도 發育할 가능성이 있는 경우에는 瓣膜을 內在시키는 것이 좋다.

右心房과 肺動脈의 문합은 肺動脈瓣에 異常이 있는 경우, 또는 大血管이 轉位되어 있는 경우에 주로 使用된다. 이 경우 瓣膜使用에 對해서는 一般的으로 부정적인 견해가 많다. 瓣膜을 使用할 경우 초음파 검사上 瓣膜이 늦게 열리고 천천히 닫혀서 효과적이지 못하고<sup>22)</sup>, 장기 추적上 瓣膜의 狹窄 및 變性, 栓塞症의 發生, 그리고 瓣膜이 患者의 成長에 따르지 못한다는 단점을 가지고 있으며<sup>23,24)</sup> 또한 胸骨이나 前胸壁에 依해 Conduit가 압박당할 수 있다<sup>25,26)</sup>. 그리고 Nakazawa 等<sup>27)</sup>이나 Laks 等<sup>18)</sup>은 瓣膜을 使用하지 않아도 肺血流의 逆流은 조금밖에 되지 않기 때문에 瓣膜使用은 不必要하다고 했으며, Doty 等<sup>10)</sup>은 大血管轉位가 없는 경우에까지도 人工첨포 使用없이 右心房과 肺動脈을 직접 문합하는 方法을 보고했고, 手術의 간단성, 前胸壁에 依한 압박의 배제, 血力學的 개선등의 장점을 이야기했다.

本文의 症例들은 2例 모두 심낭이나 인공 첨포 使用없이 右心房과 肺動脈을 직접 문합하였다. 특히 大血管이 轉位되지 않았던 症例 1의 경우에서도 肺動脈 分枝部 1~2 cm까지 충분히 박리시켜서 大動脈 後方을 통해 右心房 上部와 긴장이나 狹窄없이 용이하게 직접 문합할 수 있었다.

Fontan 術式은 三尖瓣閉鎖症外의 다른 복잡心畸形에도 널리 이용되고 있다<sup>8-13)</sup>. 兩大血管 右室起始症의 경우, 大部分 解剖學的 교정이 가능하나, 症例 2의 경우처럼 A-V discordance가 동반된 경우 心室中隔缺損의 閉鎖時 心傳導遮斷의 위험이 매우 높으며<sup>28)</sup>, 더우기 肺動脈이 大動脈의 右·後側(Levomalposition)에 위치하는 경우에 Conduit를 위치시키기 매우 힘들다. 이런 경우에 Abe 等<sup>12)</sup>은 右側 房室瓣膜 및 肺動脈瓣을 閉鎖하고 右心房과 肺動脈을 직접 문합하여 成功報告함으로써 心室切開를 피할 수 있고, 心室中隔缺損의 閉鎖가 不必要하며, 右心室과 肺動脈 사이에 Conduit를 사용할 필요가 없고, 수술수술상 간편함을 강조하였다. 비록 장기추적이 되어 있지 않고 三尖瓣이 體循環의 房室瓣膜으로 作用함에 따라 後日 三尖瓣 逆流의 發生等이 문제가 될 수 있겠으나, Rastelli 術式을 적용하더라도 三尖瓣문제는 차이가 없을 것으로 생각되고, 어린아이에게 Conduit를 使用하지 않아도 된다는 見점을 생각하여 症例 2에 이 術式을 적용하였다.

三尖瓣閉鎖症에서의 Fontan術式의 長期成績은 14年 生存率이 80%로 비교적 좋게 보고되고 있으나<sup>23)</sup>, 手術方法 및 人工血管이나 人工瓣膜 사용 유無에 따라 많은 차이가 있다<sup>14,30)</sup>. 특히 조직관막부착형 도관을 사용하

는 경우 초기에 再手術을 해야 하는 경우가 많이 보고되고 있어<sup>30)</sup> 長期成績에 나쁜 영향을 준다. 長期成績에 영향을 미치는 가장 중요한 因子로 術後 右心房壓의 지속적인 상승을 들 수 있다. 이는 手術適應을 잘못 잡았거나 右心房과 肺動脈 사이의 狹窄에 기인하기 때문에 Choussat 等<sup>31)</sup>이 제시했던 10 가지 원칙 中 어느 정도 유용성이 있는 나이, 동울동 등을 제외하고는 될 수 있는 한 지기도록 노력하고 문합부의 狹窄이 발생하지 않도록 가능한 한 문합부위를 넓게 해주면 Fontan術式은 三尖瓣閉鎖症 및 다른 복잡 心畸形의 교정에 우수한 術式으로 여겨진다.

## 結 論

最近 全南大學校 醫科大學 胸部外科學敎室에서는 三尖瓣閉鎖症과 A-V discordance에 同伴된 肺動脈閉鎖症에 각각 右心房과 肺動脈을 심낭이나 人工 첨포 없이 직접 문합하는 변형 Fontan 術式을 適用하여 三尖瓣閉鎖症의 경우 術후 9개월째 추적상 좋은 결과를 보이고 있으며 증례 2의 경우는 術후 26일째 경과를 관찰 중이다.

## REFERENCES

1. Fontan F, Baudet E: *Surgical repair of tricuspid atresia. Thorax* 26:240-248, 1971
2. Rodbard S, Wagner D: *Bypassing the right ventricle. Proc Soc Exp Biol Med* 71:70, 1949
3. Glenn WWL: *Circulatory bypass of the right side of the heart. IV. Shunt between superior vena cava and distal right pulmonary artery. Report of clinical application. N Engl J Med* 259:117-124, 1958
4. Haller JA Jr, Adkins JC, Worthington M, Rauenhorst J: *Experimental stuides on permanent bypass of the right heart. Surgery* 59:1128-1132, 1966
5. Robicsek F, Sanger PW, Golucci V, Daugherty HK: *Longterm circulatory exclusion of the right heart. Surgery* 59:431-437, 1969.
6. Kreutzer G, Galindez E, Bono H, de Palma C, Laura JP: *An operation for the correction of tricuspid atresia. J Thoracic Cardiovasc Surg* 66:613-621, 1973
7. Bowman FO Jr, Malm JR, Hayes CJ, Gersnoy WM: *Physiological approach to surgery for tricuspid atresia. Circulation*, 58:Suppl II:83-86, 1978

8. Bjork VO, Olin CL, Bjarke BB, Thoren CA: *Right atrial-right ventricular anastomosis for correction of tricuspid atresia. J Thoracic Cardiovasc Surg* 77:452-458, 1979
9. Gale AW, Danielson GK, McGoon DC, Mair DD: *Modified Fontan operation for univentricular heart and complicated congenital lesions. J Thoracic Cardiovasc Surg* 78:838, 1979
10. Doty DB, Marvin WJ, Lauer RM: *Modified Fontan procedure. J Thoracic Cardiovasc Surg* 81:470-475, 1981
11. Moreno-Cabrol RJ, Miller DC, Oyer PE, et al: *A surgical approach for SLL single ventricle incorporatory total right atrium-pulmonary artery diversion. J Thoracic Cardiovasc Surg* 79:202, 1980
12. Abe T, Sugiki K, Komatsu S: *Successful repair of double-outlet right ventricle by a modified Fontan operation. Ann Thorac Surg* 42:554, 1986
13. Marcelletti C, Duren DR, Schuilenburg RM, Becker AE: *Fontan's operation for Ebstein's anomaly. J Thoracic Cardiovasc Surg* 79:63-66, 1980
14. Kreutzer GO, Florentino JV, Schlichter AJ, Laura JP, Suarez JC, Coronel AR, Kreutzer EA: *Atriopulmonary anastomosis. J Thoracic Cardiovasc Surg* 83:427-436, 1982
15. Ross DN, Somerville J: *Surgical correction of tricuspid atresia. Lancet* 1: 845-849, 1973
16. Laks H, Mudd G, Standeven JW, Fagan L, Willman VL: *Long-term effect of superior vena cav-pulmonary artery anastomosis on pulmonary blood flow. J Thoracic Cardiovasc Surg* 74:253-260, 1977
17. Uretzky G, Puga FJ, Danielson GK: *Modified Fontan procedure in patients with previous ascending aorta-pulmonary artery anastomosis. J Thoracic Cardiovasc Surg* 85:447-450, 1983
18. Laks H, Milliken JC, Perloff JK, et al: *Experience with the Fontan procedure J Thoracic Cardiovasc Surg* 88:939, 1984
19. Bharati S, McAllister HA Jr, Tatooles CJ, Miller RA, Weinberg M Jr, Buchler HG, Lev M: *Anatomic variation in underdeveloped right ventricle related to tricuspid atresia and stenosis. J Thoracic Cardiovasc Surg* 72:383-400, 1976
20. Weinberg PM: *Anatomy of tricuspid atresia and its relevance to current forms of surgical therapy. Ann Thoracic Surg* 29:306-311, 1980
21. Bull C, de Leval MR, Stark J, Taylor JFN, Macartney FJ: *Use of a subpulmonary ventricle chamber in the Fontan circulation. J Thoracic Cardiovasc Surg* 85:21-31, 1983
22. Sharratt GP, Johnson AM, Monro JL: *Persistence and effects of sinus rhythm after Fontan procedure for tricuspid atresia. Br Heart J* 42:74-80, 1979
23. Mair DD, Fulton RE, Danielson GK: *Thrombotic occlusion of Hancock conduit due to severe dehydration after Fontan operation. Mayo Clin Proc* 53:397-402, 1978
24. Serratto M, Miller RA, Tatooles C, Ardekani R: *hemodynamic evaluation of Fontan operation in tricuspid atresia. Circulation* 54:Suppl 3:99-101, 1976
25. Heck HA Jr, Schierken RM, Lauer RM, Doty DB: *Conduit repair for complex congenital heart disease. Late follow-up. J Thoracic Cardiovasc Surg* 75:806, 1978
26. Bailey WW, Kirklin JW, Barger LM, Pacifico AD, Kouchoukos NT: *Late results with synthetic valved external conduits from venous ventricle to pulmonary arteries. Circulation* 56:Suppl II:73, 1977
27. Nakazawa M, Nakanishi T, Okuda H, Satomi G, Nakae S, Imai Y, Tkao A: *Dynamics of right heart flow in patients after Fontan procedure. Circulation* 69:306-312, 1984
28. Tabry IF, McGoon DC, Danielson GK, Wallace RB, Davis Z, Malony JD: *Surgical management of double-outlet right ventricle associated with atrioventricular discordance. J Thoracic Cardiovasc Surg* 76:336, 1978
29. Fontan F, Deville C, Quaegebeur J, Ottenkamp J, Sourdille N, Choussat A, Brom GA: *Repair of tricuspid atresia in 100 patients. J Thoracic Cardiovasc Surg* 85:647-660, 1983
30. 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 Thoracic Cardiovasc Surg* 88:601, 1984
31. Choussat A, Fontan F, Besse P, Vallot F, Chauve A, Bricard H: *Selection criteria for Fontan's procedure. Pediatric Cardiology, RM Anderson, EA Shinebourne, Edinburgh, 1978. Churchill Livingstone, pp 559.*