

고식적 목적 혹은 Fontan 수술 전단계로서 시행한 양방향성 상공정맥 폐동맥 단락술의 조기임상결과

한재진·나찬영·소동문·이영탁·서동만·박표원
박영관·이영균·이흥재*·최연현**

—Abstract—

Bidirectional Cavopulmonary Shunt Operations as Palliation or Pre-Fontan Stage Operation

—Early Results—

**Jae Jin Han, M.D., Chan Young Rha, M.D., Dong, Moon Soh, M.D., Young Tak Lee, M.D.,
Dong Man Seo, M.D., Pyo Won Park, M.D., Young Kwan Park, M.D.,
Yung Kyoon Lee, M.D., Heung Jae Lee, M.D., Yeon Hyeon Choe, M.D.****

Thirty-four patients were received bidirectional cavopulmonary shunt(BCPS) from Aug. 1989 to Apr. 1991 at Sejong General Hospital, Puchon, Korea.

Their ages were from 43 days to 21 years old with 19 cases of infant, 10 from 1 to 5 years old and 5 cases above 6 years old. Their diagnoses were as follows : 13 cases with uni-ventricular heart, 9 tricuspid atresia, 6 double outlet of right ventricle, 4 pulmonary atresia with intact ventricular septum, and 2 transposition of great arteries with pulmonary stenosis.

Among them, 10 patients had received other palliative operations before. The BCPS operations were performed under the cardiopulmonary bypass and 10 patients who had bilateral superior vena cava received bilateral BCPS. Other associated procedures were 9 cases of takedown of Blalock-Taussig shunt, 3 pulmonary artery angioplasty, 1 unifocalization, 1 repair of total anomalous pulmonary venous return, 1 Damus procedure, 1 relief of sub-aortic stenosis, 1 right ventricular outflow tract reconstruction and one case of tricuspid valve obliteration.

There were 3 operative deaths(8.8%) and two late deaths. The remainders show good postoperative state and their oxygen saturation was increased significantly.

Conclusively, the bidirectional cavopulmonary shunt is very effective and safe palliative or pre-Fontan stage operation for the many complex congenital anomalies with low pulmonary blood flow especially for the patients who have the risk of Fontan repair.

본 논문은 1991. 11. 제10차 아시아태평양심장학회(The 10th APCC)에서 구연되었음.

부천세종병원 흉부외과, 소아과*, 방사선과**

Department of Cardiovascular Surgery, Pediatrics*, Radiology**, Sejong General Hospital, Puchon

I. 서 론

폐혈류의 감소를 동반한 선천성 복합심기형 환자의 치료에 있어서, 폐혈류를 증가시키는 고식적 수술법의 하나로, 상공정맥과 폐동맥을 연결하는 Glenn류의 수술법이 근래에 다시 나타나서 주목을 받고 있는 가운데¹⁻⁴⁾, 세종병원 흉부외과에서는 궁극적으로 Fontan 수술법이 필요한 복합심기형환자들을 중심으로, 1989년 8월부터 1991년 4월까지 34례의 bidirectional cavopulmonary shunts(BCPS)를 시행하였으며, 이미 서⁵⁾동이 초기의 10례에 대한 임상보고를 한 바 있다. 본 논문은 그동안의 모든 환자례에 대한 임상분석과 아울러 추적보고 및 적응증, 문제점 등에 관한 고찰로서, BCPS 수술법에 대한 조기 중간점검을 위한 보고서이다.

II. 대상 및 방법

1989년 8월부터 1991년 4월까지 세종병원 흉부외과에서 BCPS를 시행받은 환자는 총 34례였다. 이중 남녀비는 16 : 18이었고 연령은 최소 43일에서 최고 21세로서 1세미만이 19례, 1세에서 5세가 10례, 6세에서 15세가 2례, 16세 이상이 3례로서(표 1), 환자의 주요 진단은 단심실증(Univericular heart)이 13례, 삼첨판막쇄쇄증(Tricuspid atresia)이 9례, 양대동맥우심실기시 및 폐동맥협착(DORV+PS)이 6례, 심실중격결손이 없는 폐동맥폐쇄증(PA+IVS)이 4례, 대동맥전위 및 폐동맥협착(TGA+PS)이 2례 였다(표 2).

다른 동반 진단으로는 양측성 상공정맥이 12례, Rt. isomerism 이 8례, 완전심내막상결손이 8례, 완전폐정맥환류이상증 2례등이 동반되었다(표 3). 이전에 고식적 수술을 받았던 경우가 11례로서 이중 6례가 체폐동맥단락술(BT shunt 및 central shunt)을, PA+

Table 1. Age Distribution

Age	No
43d - 12m	19
1yr - 5yr	10
6yr - 15ry	2
16yr - 21yr	3
Total	34

Table 2. Diagnosis

Diagnosis	No
Univericular heart	13
Tricuspid atresia	9
DORV+PS	6
PA+IVS	4
TGA+PS	2
Total	34

Abbre) DORV : Double outlet of right ventricle,
PS : Pulmonary stenosis, PA : Pulmonary atresia
IVS : Intact ventricular septum,
TGA : Transposition of great arteries

Table 3. Other Associated Diagnosis

Diagnosis	No
Bilateral SVC	12
AVSD	8
Rt. isomerism	8
Dextrocardia	7
TAPVR	2
Stenotic Ebstein	1
Subaortic stenosis	1

Abbre) AVSD : Atrio-ventricular septal defect
TAPVR : Total anomalous pulmonary venous return

IVS 3례에서 우심실유출로성형술 및 체폐동맥단락술(BT shunt) 시행받았고, 24세의 양대동맥우심실기시 및 폐동맥협착증 환자는 고식적 수술로서 BT shunt 및 central shunt를 두차례 받았으나 폐동맥 크기가 자라지 않은 경우였다. 한편 4세된 심실중격결손이 없는 대동맥전위증 환자는 atrial septectomy 후 stage operation for arterial switch를 위하여 폐동맥결찰(Pulmonary artery banding) 및 체폐동맥단락술(BT shunt)를 시행하였으나 좌심실부전으로 Damus-Kaye-Stansel 수술법 및 BCPS를 시행하였다(표 4).

환자들의 폐동맥 크기는 폐동맥지수(Pulmonary artery index) 100에서 200사이가 18례로 가장 많았고 100이하가 10례 였으며 200 이상인 경우가 6례 였었다(표 5). 수술방법은 정중절개후 폐동맥 및 상공정맥을 충분히 박리한후 전례에서 인공심폐기를 사용하였는데, intracardiac repair를 병행할때는 저체온, 대동맥 차단 및 심근보호액 주입을 하여 심정지 상태에서 하

Table 4. Previous Operations

Op. Name	No
SPS	6
SPS+RVOTR	3
SPS(two times)	1
Atrial septectomy → SPS+PAB	1

Abbre) SPS : Systemic pulmonary shunt
 RVOTR : Right ventricular outflow tract reconstruction
 PAB : Pulmonary artery banding

Table 5. Pulmonary Artery Index

PAI (/m ² BSA)*	No
< 100	10
100 - 200	18
200 - 300	4
> 300	2
Total	34

$$*PAI = \frac{RPA \text{ area} + LPA \text{ area}}{BSA}$$

였고, 단순히 BCPS를 위해서는 체온을 32℃까지만 낮춘 상태에서 심박동을 유지하는 가운데 수술하는 것을 원칙으로 하였다. 상공정맥은 상공정맥과 심방의 경계부위에서 상방으로 2-3mm에서 분리하여 심방 쪽은 봉합하고 상공정맥과 폐동맥 사이를 end-to-side로 문합하는데 뒷쪽은 연속봉합, 앞쪽은 단속봉합을 원칙으로 하였다. Azygos vein이 있는 경우는 IVC interruption이 동반된 경우를 제외하고는 모두 박리하여 결찰하였으며 주폐동맥은 차단시 폐동맥과형이 나오는 경우는 결찰, 그렇지 않은 경우는 그대로 놔둔 경우도 있었다(그림 1).

BCPS와 동반한 다른 수술로는 11례에서 이전의 폐동맥단락을 제거하였고 3례에서 폐동맥확장성형술을, 3례에서 심방중격결손을 넓혔고, 그외에 총폐정맥 환류이상증(TAPVR)에 대한 교정술, unifocalization, Damus-Kaye-Stansel 술식, 대동맥하협착증 교정술 등이 각각 1례씩이었다. 상공정맥이 양측에 있었던 8례에서 양측에 BCPS를 시행하였으며, 양측성상공정맥환자중 서로 연결되고 크기가 작은 경우는 작은 쪽을 결찰하였다(표 6).

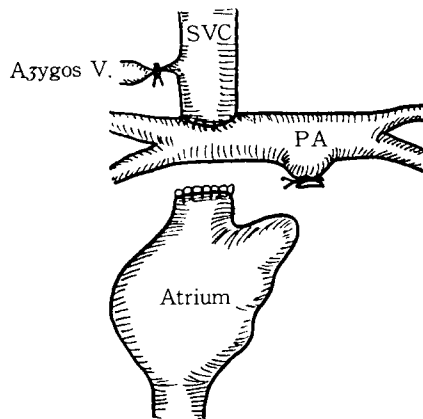


Fig. 1. Schematic of bidirectional cavopulmonary anastomosis

Table 6. Concomitant Procedures

Procedures	No
SPS take down	11
PA angioplasty	3
Atrial septectomy	3
Unifocalization	1
TAPVR repair	1
Damus-Kaye-Stansel operation	1
Relief of subaortic stenosis	1
*Bilateral BCPS	8

III. 결 과

대부분의 환자의 수술직후 상태는 양호하여 강심제를 사용안하거나 소량사용하였고, 당일이나 그 다음날 인공호흡기 제거가 가능하였다(평균 0.81±0.59일). 수술후의 중심정맥압(즉 폐동맥압)은 8cmH₂O에서 22cmH₂O 까지로 평균 14±4cmH₂O였고 수술직후에 다소 높았다가 곧 감소하는 양상을 보였다. 환자의 청색증등 제반증상도 대부분 상당히 호전되었는데, 수술 전 동맥혈의 산소포화도와 수술후 산소포화도를 비교해 보면 62.25±9.15%에서 82.88±0.68%로 유의한 증가를 보였다(p<0.05)(그림 2).

수술사망은 3례에서 있었는데 6개월된 양대동맥 우심실기시뒀 승모판막폐쇄증(DORV+MA) 환자는 PAI가 82로서 폐동맥 크기가 작았으며 수술후 계속되는 저심장박출증으로 수술후 10일에 사망하였고 40일

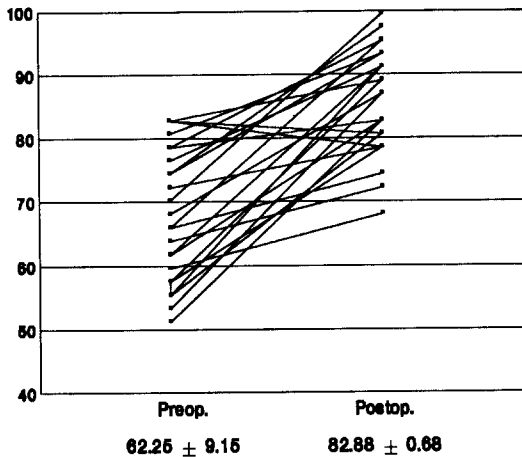


Fig. 2. Arterial oxygen saturation(SaO₂) change before and after BCPS.

된 삼천판막폐쇄 및 폐동맥폐쇄증(TA+PA) 환자는 폐동맥지수(pulmonary artery index)가 102 였으며, 나이에 따른 폐동맥저항 및 폐동맥 크기 등의 원인으로 저심장 박출증이 지속되어 수술후 7일째 원상복구 및 modified BT shunt를 시행하였으나 사망하였다. 마지막으로 13개월된 단일심실증 및 삼천판막협착증(UVH+TS) 환자는 수술전 폐동맥압력이 높은 상태였는데(76mmHg) 수술후 폐동맥고혈압발작을 의심케하는 간헐적 저심장박출증에 의해 5일째에 사망하였다. 그외에 만기 사망 2례중 1례는 수술직후 양호한 상태였으나 3일째 aspiration에 의한 심폐정지로 대뇌손상을 받아 수술후 75일째 사망하였고 다른 한 환자는 수술후 별 문제없이 지내다가 수술후 14개월째 불확실한 원인으로 집에서 급사였다. 술후 합병증으로는 2례에서 유미흉이 발생하였었고 1례는 출혈로 재수술을 시행하였었다.

환자들의 follow-up 기간은 5개월에서 26개월까지로 평균 17.51±5.82개월이었으며 술후 생존환자 31례중 2례는 전술한바 있는 만기 사망례이고 나머지 환자들은 대부분 양호한 상태로 21례에서는 현재 Aspirin과 Persantin 외에 어떠한 투약도 없이 좋은 상태이다.

IV. 고 안

폐동맥혈류량의 감소가 동반된 복합심기형 환자의 치료에서 Fontan류의 수술이 필요한 환자들, 즉 biv-

entricular repair가 불가능한 환자들이 있어서 치료방법으로는 불완전성 완전교정술이라고 할 수 있는 Fontan류의 근치 수술외에 고식적 수술방법으로 체폐동맥단락술, standard Glenn shunt, BCPS 등이 있다. 최근 이러한 청색증성 복합심기형 환자에 대한 Fontan 이전 단계 수술로서, 혹은 영구 고식적 수술법으로서 시행한 BCPS에 대한 임상 보고들이 새롭게 나타나고 있는데^{4,14)} 본원 흉부외과에서도 1987년 8월부터 본 술식을 점차 폭넓게 적용하여 왔다. 체폐동맥단락술의 경우에는 폐동맥의 구조적 장애를 조래하여 추후의 Fontan 수술시 위험인자로 작용할 수 있는 가능성과^{11,15)} 좌심실 혈류량의 증가로 말미암은 방실판막부전의 심화 및 심부전 조장등의 단점이 있으며, standard Glenn 술식의 경우에는 수술직후에 안정된, 심장에 대한 전부하의 감소 효과와 폐혈관 저항의 증가 염려가 없고 또한 mixed blood가 아닌 순수정맥혈을 폐동맥으로 보냄으로 인한 effective pulmonary blood flow의 증가등의 이유로 수술후에 안정된 혈류역학관계를 보여 낮은 수술사망율 및 양호한 술후 환자상태등의 장점이 있는 반면^{2,6)}, 장기 추적결과 구조적인 단락 실패의 기전외에, 우측 상엽, 중엽과 하엽간의 혈류량의 불균형, 부형정맥의 발생, 점차 청색증이 심화되어 결국 좌측에 체폐동맥 단락술이 필요하거나, 이후 완전교정술에서의 단락제거시 어려움등 수술해부학적 문제들이 지적되고 있는 한편^{7-11,13)}, Fontan 수술 영역이 넓혀지면서 체정맥, 폐정맥 환류이상을 동반한 경우의 복합심기형등에 대한 Fontan 수술시 Glenn 수술법을 병행하므로써 수술수기 및 결과에서 좋은 결과를 보이는 등 여러가지 양상으로 나타나고 있다^{3,12)}.

한편, BCPS의 경우에 있어서 주요 특징은 위에 언급된 standard Glenn 수술법의 여러장점들에 더하여, 좌우 폐동맥의 연결상태가 유지되므로써 양쪽 폐혈류부위 전체가 상공정맥의 단락을 모두 감당하며, 또한 추후의 수술에 대한 여러 가능성을 보다 용이하게 갖는다는 점이라 할 수 있다^{4,10)}.

본원에서 시행한 34례의 BCPS의 증례들을 검토하여 보면, 결국은 Fontan류의 수술이 필요한 경우에서 위험인자들을 갖고 있거나, 영구한 고식적 수술로서 역할이 되기 쉬운 경우등으로 크게 대별할 수 있다.

Fontan의 위험요소에 관해서는, 수술수기 및 환자관리의 발전등으로 초기에 비해 상당히 Fontan 수술

영역이 넓혀졌고^{15,16,17)}, 각 center의 경험 및 성적들에 따라 위험인자가 다를 수 있겠으나, 수술사망율, 수술 후 유병율등을 고려하여 본원의 경험 및 문헌고찰에 따라 몇가지 기준을 정해서 전 34례를 Fontan 수술에 따르는 위험요소별로 중복 분석을 해보면 다음과 같다^{14, 15,21,22,23)}.

폐동맥 크기가 작거나(폐동맥 지수<200) 기형인 경우가 가장 많아 28례였으며, 그 다음이 어린연령으로 생후 2세 미만인 경우가 22례, 폐정맥 환류 이상증을 동반한 경우 2례, 심방실판막폐쇄부전이 심한 경우(> Gr II) 4례, 심실기능부전인 경우(Ef<30%) 3례 등이었다(그림 3).

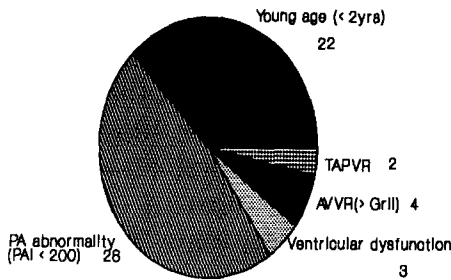


Fig. 3. Risk factors to Fontan operation of our BCPS patients

한편 Fontan 류 수술의 위험요인으로의 중복분석이 아닌, 환자 개개인에 적용될 수 있는 BCPS의 적응증으로 다시 나누어 보면 다음과 같다.

첫째, 연령이 1세 미만의 복합심기형으로 추후 Fontan 수술이 필요하나 청색증등이 심하여 고식적 수술이 필요한 경우로 19례, 둘째, 연령은 1세 이상이나 폐동맥 크기가 작거나(폐동맥 지수<150) 기형이 있는 경우로 11례, 셋째, 심부전이 심하여(EF<30%) 완전교정술이 위험한 경우로 1례, 넷째, 폐동맥 압력이 높아서(PAP>1/2 SAP) Fontan류의 수술이 위험할 경우로 1례, 다섯째, 하공정맥 단절증 및 azygos 정맥 환류를 동반한 복합심기형으로 간정맥의 폐동맥 연결술이 수술수기상 어렵고 상공정맥-폐동맥 문합술만으로도 Fontan 류에 상당한 효과가 기대되는 경우로¹⁾ 2례이다(표 7). 위의 적응증은 향후 계속되는 환자의 예후와 임상결과등을 토대로 변경 및 보완이 필요하리라 본다.

또한 전 환자례의 치료단계적 유형을 살펴보면 전 34례중 11례가 다른 고식적 수술후에 완전교정술에 이

Table 7. BCPS Indications of Our Patients

Ix	No
Young Age(< 1yr)	19
> 1yr and PAI<150	11
Heart failure	1
Pulmonary hypertension	1
Permanent palliation	2
Total	34

르지 못하고 BCPS를 시행하였고, 23례는 직접 1차 고식적 수술로서 BCPS를 시행하였다. 전체 환자중 5명이 사망하였으며 향후의 계획으로는, 하공정맥 차단 을 동반한 복합심기형 2례 및 양대동맥우심실기시 증 및 폐동맥협착증 환자로서 수술전 심부전이 심하여 BCPS를 시행하였는데 이후 심실기능 회복으로 biventricular repair를 고려하고 있는 1례를 제외하고 나머지 26례 환자에서 Fontan류 혹은 TCPC(Total cavopulmonary connection) 수술을 예정하고 있다(그림 4). 향후 Fontan류의 교정수술 시기의 결정에 대한 임상보거나 경험등이 아직 없는 상태이나, Glenn류의 수술후 5년에서 7년 부터 합병증이 나타나거나 청색증이 다시 심화된다는 보고들을 고려할때⁹⁾, 수술전 폐동맥 크기가 컸으나 연령이 어린 이유로 BCPS를 받은 경우는 2년이나 3년후에, 그 외에는 5년 정도의 기간 이후로 성장을 한후에 실시를 하여도 좋으리라고 생각된다. 단지 폐동맥 크기가 작은 환자가 BCPS 후에 Fontan류의 수술이 가능할 정도로 폐동맥이 성장을 하게 될지, 고식적 수술로서의 BCPS의 장기추적 성적이나 만기합병증, 유병율등이 어떠한지와 또한 Fontan류의 불완전 완전교정술 환자에 대한

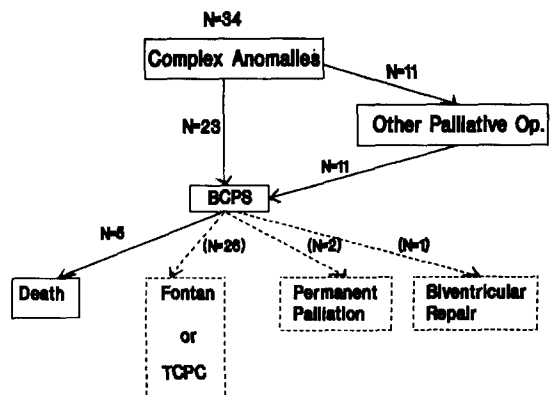


Fig. 4. Treatment flow of our BCPS patients

종합적인 임상결과(수술전후상태, 장기적인 합병증, 활동상태, 만기생존률등)와의 비교등이 추후에 꼭 이루어져야 할 문제점들이라고 생각한다.

결 론

1. 1989년 8월부터 1991년 4월까지 세종병원에서의 총 34례의 청색증성 복합심기형 환자에서 고식적 수술로서 BCPS를 시행하였다.

2. 이들중 수술사망은 3례(8.8%), 수술전후 산소포화도의 의미있는 증가, 생존환자의 수술후 회복및 추적상에서 양호한 임상상태를 보임으로 BCPS는 비교적 안전하고 고식효과가 훌륭한 수술로서 생각된다.

3. 향후에 해결되어야 할 문제점으로는 BCPS 후에 폐동맥의 성장여부, BCPS의 장기 임상성적, Fontan 수술과의 장기적 임상결과의 비교등이다.

REFERENCES

1. Kawashima Y, et al : *Total cavopulmonary shunt operation in complex cardiac anomalies. J. Thorac Cardiovasc Surg* 87 : 74-81, 1984
2. Di carlo C, et al : *The role of cavo-pulmonary(Glenn) anastomosis in the palliative treatment of congenital heart disease. J. Thorac Cardiovasc Surg* 83 : 437-442, 1982
3. Deleon SY, et al : *Fontal type operation for complex lesions : Surgical considerations to improve survival. J. Thorac Cardiovasc Surg* 92 : 1029-1037, 1986
4. Mazzer E, et al : *Bidirectional cavopulmonary shunts : Clinical applications as staged or definitive palliation. Ann Thorac Surg* 47 : 415-420, 1989
5. 서동만 등 : 청색증 선천성 복합심기형 환자에서의 bidirectional cavopulmonary bypass. 세종의학 6 : 221-226, 1989
6. Pennington DG, et al : *Glenn shunt. Long-term results and current role in congenital heart operations. Ann Thorac Surg* 31 : 532-539, 1981
7. Martin SP, et al : *Long-term follow-up after superior vena cava-right pulmonary artery anastomosis. Ann Thorac Surg* 9 : 339-346, 1970
8. Boruchow IB, et al : *Study of the mechanisms of shunt failure after superior vena cava-right pulmonary anastomosis. J Thorac Cardiovasc Surg* 60 : 531-539, 1970
9. Mathur M, et al : *Long-term evaluation of cavo-*

- pulmonary artery anastomosis. Surgery* 74 : 899-916, 1973
10. Laks H, et al : *Long-term effect of the superior vena cava-pulmonary artery anastomosis on pulmonary blood flow. J Thorac Cardiovasc Surg* 74 : 253-260, 1977
11. Pacifico AD, et al : *Take-down of cavo-pulmonary artery anastomosis(Glenn) during repair of congenital cardiac malformations. J. Thorac Cardiovasc Surg* 70 : 272-277, 1975
12. Yagas FJ, et al : *Anomalous systemic and pulmonary venous connections in conjunction with atrio-pulmonary anastomosis(Fontan-Kreutzer) Technical considerations. J Thorac Cardiovasc Surg* 93 : 523-32, 1987
13. Trusler GA, et al : *Long-term results of shunt procedures for tricuspid atresia. Ann Thorac Surg* 29 : 312-316, 1980
14. Bridges ND, et al : *Bidirectional cavopulmonary anastomosis as interim palliation for high risk Fontan candidates. Early results. Circulation* 82(Suppl. IV) : 170-176, 1990
15. Sade RM, Fyfe DA : *Tricuspid atresia in Sabiston DC and Spencer FC(eds) : Surgery of the chest, (5th Ed.), W.B. Saunders Comp. 1461-1484, 1990*
16. Marcelletti C, et al : *Fontan's operation. An expanded horizon. J Thorac Cardiovasc Surg* 80 : 764-769, 1980
17. Gale AW, et al : *Fontan procedure for tricuspid atresia circulation. 62 : 91-96, 1980*
18. Barger LM, et al : *Late deterioration of patients after superior vena cava to right pulmonary artery anastomosis. Am J Cardiol* 30 : 211-216, 1972
19. Glenn WW, et al : *Axillary ateriovenous fistula. A means of Supplementing blood flow through a cavo-pulmonary artery shunt. Circulation* 66 : 1013-1017, 1972
20. Glenn WWL, et al : *Superior vena cava-pulmonary artery anastomosis. Annals Thorac Surg* 37 : 9-11, 1984
21. 今井庚晴, et al : Fontan 型 手術の 適應と 手術成績. -106例の 經驗からの 検討. 臨常胸部外科 9 : 133-137, 1989
22. 黑澤博身, 今井庚晴 : Fontan 型 手術. 胸部外科 44 : 100-104, 1991