

심외도관 폰탄수술후 중단기 성적 및 심외도관의 내경의 변화

성 시 찬* · 김 시 호*

= Abstract =

Early and Midterm Results of the Extracardiac Fontan Operation and the Change of Internal Diameter of the Conduit

Si-chan Sung, M.D.* , Sihoo Kim, M.D.*

Background: Follow-up studies have shown that although outcomes have improved substantially over time, results of the Fontan operation and its modifications remain suboptimal. In this study, we reviewed our experience with the extracardiac conduit Fontan operation, with a focus early and midterm change of internal diameter of PTFE conduit.

Material and Method: Between April 1997 and July 2000 were reviewed. Twelve patients (M:6, F:6, mean age 42.04 ± 12.43 months, mean body weight 13.80 ± 1.94 kg) underwent extracardiac conduit Fontan operation with expanded PTFE graft. Mean cardiopulmonary bypass time was 109.7 ± 26.99 minute and mean operation time was 455 ± 89.51 minute. Intraoperative fenestration was performed in 10 patients. The aortic cross clamping was not performed in all patients. **Result:** There was no early deaths and no postoperative dysrhythmia. Postoperative protein losing enteropathy and prolonged pleural effusion occurred in 1(8.3%) and 4 patients(33.3%). Conduit patency was evaluated by magnetic resonance imaging studies. A $9.84 \pm 3.84\%$ mean reduction in conduit internal diameter and there was no statistical correlation between the change of internal diameter of conduit and the postoperative duration after partial correlation analysis($r=0.019$, $p=0.955$). **Conclusion:** These results demonstrate that the extracardiac conduit Fontan operation provides good early and midterm results and may reduce the prevalence of late arrhythmia. And there is no correlation between the change of internal diameter of conduit and the postoperative duration after extracardiac conduit Fontan operation with the expanded PTFE graft conduit.

(Korean Thorac Cardiovasc Surg 2002;35:177-81)

Key Words: 1. Fontan operation
2. Conduits
3. Extracardiac conduit

*동아대학교 의과대학 흉부외과

Department of Thoracic & cardiovascular surgery , College of Medicine , Dong-A University

논문접수일 : 2001년 12월 24일 심사통과일 : 2002년 3월 12일

책임저자 : 성시찬 (602-812) 부산시광역시 서구 동대신동 3가 1번지, 동아의료원 흉부외과. (Tel) 051-240-2879, (Fax) 051-247-8753

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

서 론

폰탄 술식의 여러 변형에 대한 술후 성적은 시간이 지날 수록 점차 향상되고는 있으나 아직까지 만족할 만한 수준은 아니다^{1,2)}. 폰탄 수술의 실패로 인한 1차적인 위험성은 술후 1개월내에 가장 커진다^{1,2)}. 술 전후의 결과를 성적을 향상시키기 위해서는 심실과 폐혈관의 기능을 유지하고, 부정맥의 발생을 줄이며 폰탄 수술시 형성된 도관의 혈류역학을 양호하게 유지하는 것이 필수적이다. 현재 사용되고 있는 폰탄 수술의 여러 변형들 중에서 심외도관을 이용한 방법이 술후 조기 성적에 가장 좋은 영향을 미친다고 생각된다. 그러나 이 수술법의 가장 큰 문제는 인공 심외도관의 내구성에 있다. 이에 본 교실에서는 향후 폰탄 수술의 변형법의 재고를 위해 최근 실시한 심외도관 폰탄 수술의 중단기 결과를 분석하고 자기공명촬영술을 이용해 술 후 심외 도관의 내경의 변화를 관찰하였다.

대상 및 방법

1997년 4월부터 2000년 7월까지 본원에서 심외도관 폰탄 수술을 시행한 12명의 환아를 대상으로 후향적 조사를 하였다. 남녀 각각 6명이었고 수술당시 평균연령과 체중은 각각 42.04 ± 12.43 개월 (26.5~65개월)과 13.80 ± 1.94 kg (11.0~17.9kg)이었다. 술전진단 및 혈역학적 소견은 Table 1에 나타낸 바와 같다. 해부학적 진단은 Double inlet left and right ventricle이 5례, 삼첨판폐쇄가 3례, 온전한 심실증격의 폐동맥판 폐쇄증이 2례, 심한 좌심실 발육부전을 동반한 DORV, TGA가 각각 1례씩 이었다.

수술방법

모든 환자들에 있어서 수술수기를 용이하게 하기위해서 체외심폐순환술을 시행하였으며 대동맥 차단술을 시행한 환자는 없었다. 각 환자들에 대한 수술수기에 대한 요약은 Table 2에 나타내었다. 모든 레에서 폰탄 수술 전 양방향성 상공정맥-폐동맥 단락술을 시행하였으며 양방향성 상공정맥-폐동맥 단락술을 시행한 후 심외도관 폰탄 수술을 시행하는데 필요한 기간은 평균 21.5 ± 6.8 개월 (13.5 ~ 35 개월) 이었다. 도관은 모든 레에서 19mm, 20mm 크기의 Gore-Tex 도관이 사용되었으며 10례(83.3%)에서 4mm 혹은 5mm의 Gore-Tex 도관을 이용한 심방과의 개통(Fenestration)을 만들어 주었다 (Table 2). 양방향성 상공정맥-폐동맥 단락술 시행시에 우폐동맥 혈관성형술을 함께 시행하거나 양방향성 상공정맥-폐동맥 단락술 시행전 폐동맥 banding을 시행한 환자가 각각 1명이었다. 또한 술전 심도자 검사 시행시에 좌폐동맥 풍선확

Table 1. Patient profile

Age(months)	$42.04 \pm 12.43^*$
Sex(Male : Female)	6 : 6
Body Weight(kg)	13.80 ± 1.94 kg*
Duration between BCPS & extracardiac Fontan operation(months)	$21.5 \pm 6.8^*$

* Mean \pm Standard deviation.

BCPC, bidirectional cavopulmonary connection.

Table 2. Preoperative Diagnosis

Diagnosis	Number of cases
Double inlet ventricle	5
Tricuspid atresia	3
Pulmonary atresia with intact ventricular septum	2
TGA with hypoplastic left ventricle	1
DORV with hypoplastic left ventricle	1

DORV, double outlet of right ventricle ; TGA, transposition of the great artery.

장술을 2명에서, 부행혈관의 코일 색전술(Coil embolization)을 1명에서 시술하였다.

술 후 환아들은 모두 항응고요법을 시행받았는데 첫 3개월간 warfarin을 복용 후 aspirin으로 대치하였다.

평균수술시간은 455 ± 89.51 분(360~615분)이었으며, 평균 체외순환시간은 109.7 ± 26.99 (67~165)분이었다. 모든 레에서 대동맥차단은 필요치 않았다

결 과

수술 및 수술결과는 Table 2에 같이 나타내었다. 수술사망 및 술 후 사망은 없었으며 술 후 모든 환자에서 정상동율동이 유지되었다. 전체 환자중 10명(83.3%)에서 술 후 1일 이내에 인공호흡기 이탈이 가능하였고 평균 인공호흡기 착용시간과 평균 입원일수는 각각 34.2 ± 42.87 시간(8.0~184.6 시간), 22.6 ± 28.75 일(7~110일)이었다. 술 후 퇴원전 동맥혈 산소농도 검사에서 동맥혈 산소 농도는 평균 $90.8 \pm 5.91\%$ (75~97%)로 유지되었다. 2주이상 흉막삼출이 있었던 경우를 지연 흉막 삼출(Prolonged pleural effusion)로 정의하였는데, 4례(33.3%)에서 지연 흉막 삼출이 발생하였으며 이 중 4주이상 흉막삼출이 지속되었던 경우가 1례(8.3%)였다. 술 후 혈전전색증은 없었으며 단백 소실성 장염이 1례(8.3%)였다.

1명의 환아에서 술 후 폐혈관 동정맥류(Pulmonary Arterio-venous fistula)로 인해 심한 동맥혈 저산소증이 발생하였는데 수술직후 동맥혈 산소농도가 60~70%로 낮게 유지되다가 산소농도가 26~50%로 까지 감소하였으며 술 후 4일에 지연흉골봉합술(Delayed sternal closure)시행 후 술 후 9일에 인공호흡기 이탈이 가능하였다. 재수술이나 술 후 중재적 시술이



Fig. 1. Computerized tomography after extracardiac conduit fontan operation Arrow(↔), PTFE conduit, +, Internal diameters. See details in the text.

필요한 경우는 없었다.

추적조사는 모든 환자에서 가능하였으며 평균 추적조사기간은 29.87 ± 12.75 개월(7.4~47.0개월)이었다. 24시간 Holter monitoring 검사상 모든 환자에서 정상 동율동을 보였으며 의미 있는 부정맥이나 동결절 기능이상 등은 발견되지 않았다.

술 후 심외도관의 내경의 변화를 관찰하기 위해, 환자의 보호자로부터 연구계획에 대한 동의를 받은 후 전 환자에서 술 후 자기공명혈관촬영과 자기공명촬영술을 시행하였다. 심외도관의 내경의 크기는 자기공명촬영영상의 횡단면에서 가장 원형에 가까운 심외도관의 위치를 확인하고 가장 긴 지름과 가장 짧은 지름의 평균길이로 하였다(Fig. 1).

자기공명혈관촬영상 전 환자에서 심외도관의 협착이나 혈전은 발견되지 않았고(Fig. 2), 자기공명촬영술로 측정한 심외도관의 내경은 평균 17.5 ± 0.66 mm($16.6 \sim 18.6$ mm)로 실체도관의 내경보다 평균 $1.9 \text{mm} \pm 0.88\%$ ($9.84 \pm 3.84\%$)로 좁아져 있어 비교적 매우 넓은 내경을 유지하고 있음을 확인하였다.

나이를 보정한 편상관분석한 결과 상관계수(r)가 0.019로 도출되어 추적기간과 내경의 감소의 정도는 통계학적으로 상관이 없었다($p=0.955$)

단백 소실성 장염이 있는 1례를 제외한 11례(91.3%)는 모두 NYHA class 1의 양호한 기능적 상태를 보이고 있었으며 대기중에서 측정한 동맥혈 산소농도는 평균 $93.8 \pm 5.10\%$ (81~99%)를 유지하고 있었다. 수술직후 심한 저산소증을 보인 1명도 약 95%의 동맥혈 산소농도를 유지하고 있었다.

고 찰

1971년 삼천판막 폐쇄증 환자에서 처음으로 폰탄수술이

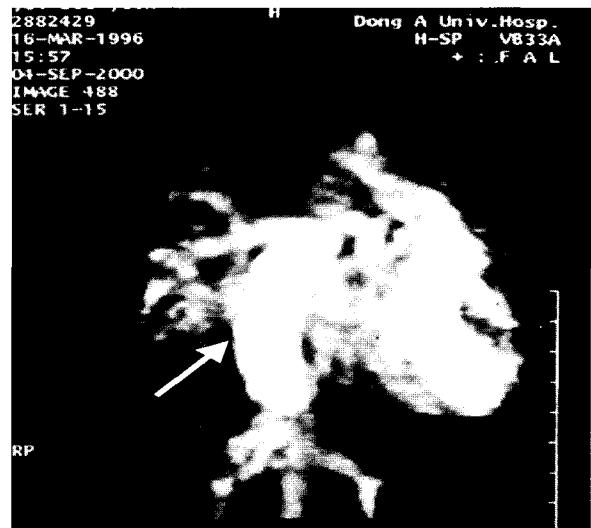


Fig. 2. MR angiography after extracardiac conduit fontan operation Arrow(↔), PTFE conduit. See details in the text.

Table 3. Preoperative procedures

Procedure	Number of cases
BCPS	12
modified B-T shunt(right:left)	7 (3:4)
Balloon angioplasty of pulmonary artery	2
Coil embolization	2

BCPC, bidirectional cavopulmonary connection; B-T, Blalock-Taussig.

성공적으로 시행된 아래³ 고전적 형태 혹은 변형된 형태의 폰탄 수식은 혈류 역학적으로 단심실의 양태를 보이는 여러 선천성 복잡 심기형환자에게 1차적 수술적 고려로서 적용되었다⁴. 양방향성 글렌술식과 심방내 PTFE 도관을 위치시켜 혈류를 폐순환으로 유도하는 방법을 병합한 완전 체정맥 폐동맥 연결술식(Total cavopulmonary connection)^{5,6} De Leval과 Puga 등^{5,6}에 의해 보고 되면서 폰탄수식의 성공적인 개선이 최고조에 이르렀다. 이 접근법에 의해서 주목할 만하게 향상된 술후 성적은 심방내 외측도관의 혈역학적, 유체역학적 잇점이 체정맥 혈류에 협착을 잘 야기시키지 않으면서 폐혈류 순환에 최대에너지를 전환시킬 수 있음에 기인한다⁵. 이후 심방내 흐름막이(baffle)을 만들시에 좀 더 빈번하게 심방과 도관과의 개통(Fenestration)을 시도하게 됨으로써 수술사망이 더욱 개선 되었다.

초기의 완전 체정맥 폐동맥 연결술식은 몇가지 단점을 가지고 있다. 우선 대동맥 차단시간의 증가⁷되며, 심방내에 위치한 흐름막이에서의 누출이 술후 조기 혹은 만기에 청색증을 야기하거나, 심방내의 흐름막이 자체가 폐정맥이나 방실 판막의 협착을 야기할 가능성성이 있다. 또한 심방절개와 과도

한 심방내 봉합술에 의해 야기될 수 있는 부정맥도 이 술식의 단점이다⁸⁾. 완전 체정맥 폐동맥 연결술식의 사망률이 감소함에 따라, 위의 언급했던 요인들이 의미있게 부각되었고, 술후 만기 성적과 기능적 상태를 결정하는 주요 위험요소가 되었다.

심외 도관 폰탄술식에서는 외측 도관의 위치 때문에 심방내 도관을 이용한 폰탄술식이 가져올 수 있는 위험성을 많이 줄이면서도 완전 체정맥 폐동맥 연결술식이 가지고 있는 혈역학적 및 유체역학적인 장점을 유지할 수 있다. 저자들은 이 심외도관 폰탄술식의 가장 중요한 잇점이 대동맥차단술과 심방절개 및 심방내 봉합을 피할 수 있다는 것이라고 생각한다. 특히 술전에 장기적인 저산소증과 혈류의 과부하(Volume overload)로 인한 수축 및 이완기 심부전에 해당되는 환자들에게 전술한 요인들은 중요한 장점이 된다. 또한 심실구출 성능과 정상 동율동의 양호한 유지가 완전 우심장 우회로 술식 시행 후 적정한 혈류순환유지에 필수적이라는 측면에서 볼때도 술후 만기 상태를 결정하는데 이 요인들은 순기능을 한다⁹⁾. 그러나 이 술식에서는 술중에 fenestration 형성은 가능하나 술후에 fenestration 형성은 불가능하다.

Expanded PTFE graft는 Soyer 등⁹⁾이 1972년 처음으로 혈관의 대체조직으로서 임상에 성공적으로 사용한 이후 주로 동맥혈관의 대체물로서 활발히 사용되고 있다. 실험적으로 fibrous tissue와 모세혈관에 의한 완벽한 cellular incorporation이 이루어지면서 부드러우면서도 미끌미끌하고 얇은 신생 혈관내막(Intima)가 도관의 전장과 봉합선을 넘어서 균일하게 형성되는 장점을 가지고 있어서¹⁰⁾ 심장혈관외과 영역에서 그 유용성이 강조되고 있다.

하지만 폰탄수술의 심외도관으로서 PTFE 사용시 장기 개통율에 대해서는 많은 보고가 없으며, 저자들도 동맥혈관과는 달리 압력이 낮고 탄성이 떨어지는 정맥혈관이나 우심방의 대체물로서 PTFE 도관을 사용했을 경우 그 내경의 변화는 큰 관심거리였다.

Amodeo 등¹¹⁾이 자기 공명 촬영을 이용하여 연구한 바에 의하면 심외도관 폰탄 수술후 첫 6개월동안 약 $17.8 \pm 7.6\%$ 의 감소를 보이고 이후 5년간 추적관찰에서는 더 이상의 내경의 감소가 진행되지는 않았다고 보고하고 있다. 이 연구는 심외도관으로 PTFE 뿐만아니라 Dacron fabric과 Homograft도 같이 사용하여서 다소 이질적인 통계학적 모집단을 대상으로한 연구여서, 같은 술전 수술력을 가진 모든 환자에게 PTFE 도관을 사용하여 통계학적 모집단의 순수성을 유지한 본 연구와 방법의 차이는 있으나 내경의 감소와 술후 기간의 경과와는 장기적으로는 상관관계가 없다는 연구 결과는

일치하였으며 내경의 감소의 정도는 언급한 바와 같이 본 연구에서는 $9.84 \pm 3.84\%$ 의 감소를 보여 PTFE에서 보다 양호한 장기 개통율을 보이고 있다.

저자들은 본문에 언급한 것과 같이 전 환자에서 술후 자기공명촬영술을 시행하여 방사선학적으로 술후 기간의 경과에 대한 도관의 내경과 도관내 형태학적 변화를 관찰함으로써 심외 도관 폰탄 술식이 단심실의 생리적 기능을 가진 여러 가지 다양한 복잡 심기형 환자에게 여전히 유용한 수술적 고려가 될 수 있으며 중단기 추적조사 결과 도관 내경의 감소는 술후 기간과는 통계학적 상관관계가 없으며 감소의 정도도 술후 도관의 혈역학적 기능유지에는 큰 영향을 끼치지 않는다는 것을 확인하였다.

참 고 문 헌

1. Fontan F, Kirklin JW, Fernandez G, et al. *Outcome after a "perfect" Fontan operation*. Circulation 1990;81:1520-36.
2. Gentles TL, Mayer JE, Gauvreal K, et al. *Fontan operation in five hundred consecutive patients:factors influencing early and late outcome*. J Thorac Cardiovasc Surg 1997;114:376-91.
3. Fontan F, Baudet E. *Surgical repair of tricuspid atresia*. Thorax 1971;26:240-8.
4. Deleon SY, Ibbawi MN, Idriss FS, et al. *Fontan type operation for complex lesions. Surgical considerations to improve survival*. J Thorac Cardiovasc Surg 1986;92:1029-37.
5. De Leval MR, Kilner P, Gewlling M, et al. *Total cavopulmonary connection: a logical alternative to atrio pulmonary connections for complex Fontan operations*. J Thorac Cardiovasc Surg 1988;96:682-95.
6. Puga FJ, Chiavarelli M, Hagler DJ, et al. *Modifications of the Fontan operation applicable to patients with left atrioventricular valve atresia or single atrioventricular valve*. Circulation 1987;76:(Suppl 2):153-60.
7. Peal JM, Laks H, Stein DG, et al. *Total cavopulmonary anastomosis versus conventional modified Fontan procedure*. Ann Thorac Surg 1991;52:189-96.
8. Uemura H, Toshikatsu Y, Kawashima Y, et al. *What factors affect ventricular performance after a Fontan-type operation?* J Thorac Cardiovasc Surg 1995;110:405-15.
9. Soyer T, Lempinen M, Cooper P, et al. *A new venous prosthesis*. Surgery 1972;72:864-8.
10. Hamov H, Giren F, Jacobson JH. *The expanded polytetrafluoroethylene graft : three year's experience with 362 grafts*. Arch Surg. 1979;114:673-7.
11. Amodeo A, Galletti L, Marianeschi S, et al. *Extracardiac fontan operation for complex cardiac anomalies: seven years' experience*. J Thorac Cardiovasc Surg 1997;114:1020-31.

=국문초록=

배경: 폰탄 술식의 여러 변형에 대한 술후 성적은 시간이 지날수록 점차 향상되고는 있으나 아직까지 만족할 만한 수준은 아니다. 본 교실에서는 향후 폰탄 수술의 변형법의 재고를 위해 최근 실시한 심외도관 폰탄 수술의 조기 결과를 분석하고 자기공명촬영술을 이용해 술 후 심외 도관의 내경의 변화를 관찰하였다. **대상 및 방법:** 1997년 4월부터 2000년 7월까지 본원에서 심외도관 폰탄 수술을 시행한 12명의 환아를 대상으로 후향적 조사를 하였다. 남녀 각각 6명이었고 수술당시 평균연령과 체중은 각각 42.04 ± 12.43 개월(26.5~65개월)과 13.80 ± 1.94 kg(11.0~17.9kg)이었다. 평균수술시간은 455 ± 89.51 분(360~615분)이었으며, 평균 체외순환시간은 109.7 ± 26.99 (67~165)분이었다. 모든 래에서 대동맥차단은 필요치 않았으며 10례(83.3%)에서 4mm 혹은 5mm의 Gore-Tex 도관을 이용한 심방과의 개통(Fenestration)을 만들어 주었다. **결과:** 수술사망 및 술후 사망은 없었으며 술후 모든 환자에서 정상동율동이 유지되었다. 지역 흉막 삼출(Prolonged pleural effusion)은 4례(33.3%)에서 발생하였으며 이 중 4주이상 흉막삼출이 지속되었던 경우가 1례(8.3%)였다. 술 후 혈전전색증은 없었으며 단백 소실성 장염이 1례(8.3%)였다. 자기공명혈관촬영(MR angiography)상 전 환자에서 심외도관의 협착이나 혈전은 발견되지 않았고 자기공명촬영술(Magnetic resonance image)로 측정한 심외도관의 내경은 평균 17.5 ± 0.66 mm(16.6~18.6mm)로 실제로도관의 내경보다 평균 1.9 ± 0.88 mm($9.84 \pm 3.84\%$)로 좁아져 있어 비교적 매우 넓은 내경을 유지하고 있음을 확인하였다. 추적기간과 내경의 감소의 정도는 편상관분석한 결과 상관계수(r)이 0.019로 도출되어 통계학적으로 상관이 없었다($p=0.955$). 결론: 심외 도관 폰탄 술식이 단심실의 생리학적 기능을 가진 여러 가지 다양한 복잡 심기형 환자에게 여전히 유용한 수술적 고려가 될 수 있으며 중단기 추적조사 결과 도관 내경의 감소는 술 후 기간과는 통계학적 상관관계가 없었다.

중심 단어: 1. 상대정맥 증후군
2. 평활근육종