소아과 : 제 45 권 제 2 호 2002년

□원 저□

심방-폐동맥 문합술 후 총 체정맥-폐동맥 문합술로의 전환
- 수술 적응증 및 혈역학적 특징의 검토 -

연세대학교 의과대학 심장혈관병원 심혈관연구소, 소아심장과, 심장혈관외과*

서정호 · 이종균 · 최재영 · 설준희 · 이승규 · 박영환* · 조범구*

Conversion of Total Atrio-pulmonary Connection to Total Cavo-pulmonary Connection
- Review of Indications and Hemodynamic Characteristics -

Jung Ho Seo, M.D., Jong Kyun Lee, M.D., Jae Young Choi, M.D., Jun Hee Sul, M.D.
Sung Kyu Lee, M.D., Young Whan Park, M.D.* and Bum Koo Cho, M.D.*

Division of Pediatric Cardiology, Cardiovascular Surgery, Yonsei Cardiovascular Center, Cardiovascular Research Institute, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea*

Purpose : Since the successful application of total atrio-pulmonary connection(TAPC) to patients with various types of physiologic single ventricles in 1971, post-operative survival rates have reached more than 90%. However some patients have been shown to present with late complications such as right atrial thrombosis, atrial fibrillation and protein losing enteropathy eventually leading to re-operation to control the long-term complications. The aim of this study is to review the results of total cavo-pulmonary connection(TCPC) in cases with late complications after TAPC.

Methods : Between Jan. 1995 and Dec. 2000, 6 patients(5 males and 1 female) underwent cardiac catheterization 11±3 months after conversion of previous TAPC to TCPC. We compared the hemodynamic and morphologic parameters before and after TCPC and also assessed the clinical outcomes. The indications for TAPC were tricuspid atresia in 4 cases and complex double-outlet right ventricle with single ventricle physiology in 2 cases.

Results : There was no peri-operative mortality and all patients were clinically and hemodynamically improved at a mean follow-up of 11 months(range : 4 to 13). However, protein losing enteropathy recurred in 2 patients; this was were successfully treated with subcutaneous administration of heparin. Right atrial pressure before TCPC was 18.0±3.6 mmHg, but baffle pressure, corresponding to right atrial pressure decreased to 14.8±3.6 mmHg after TCPC. The size of the pulmonary arteries did not regress after TCPC.

Conclusion : The conversion of TAPC to TCPC improves clinical and hemodynamic status by decreasing the right atrial pressure and by providing a laminar cavo-pulmonary flow which enhances the effective pulmonary circulation in the so-called Fontan circulation. **(J Korean Pediatr Soc 2002;45:199-207)**

Key Words : Total atrio-pulmonary connection, Total cavo-pulmonary connection, Protein losing enteropathy, Single ventricle

접수 : 2001년 9월 14일, 승인 : 2001년 10월 24일
책임저자 : 최재영, 연세의대 심장혈관병원 소아심장과
Tel : 02)361-7085 Fax : 02)312-9538
E-mail : cjy0122@yumc.yonsei.ac.kr

서 론

1971년 Fontan과 Baudet은 삼첨판 폐쇄 환자에서

체정맥혈이 우심실을 우회하여 폐동맥을 관류하도록 우심방 및 체정맥을 폐동맥에 연결하는 술식(심방-폐동맥 문합술, atrio-pulmonary connection, APC)의 성공을 발표하였다[1]. 이러한 폰탄 순환은 우심방을 포함하고 있었기 때문에 우심방 비대 및 확대와 관련하여 상심실성 부정맥, 운동 부하 감소, 흉막 삼출, 단백소실성 장병증 등의 후기 합병증에 대한 많은 보고들이 본 술식의 적용 빈도 증가와 함께 나타나게 되었다[2-7]. 이런 문제점들을 해결하기 위한 노력의 일환으로 1988년 de Leval에 의해 우심방의 외측 벽에 터널을 형성하여 체정맥을 폐동맥에 직접 연결해 주는 총 공정맥-폐동맥 문합술(total cavo-pulmonary connection, TCPC)이 시행되었으며, 그 혈역학적 우수성이 보편적으로 인정되고 있다.

이에 저자들은 심방-폐동맥 문합술의 후기 합병증 치료를 위해 총 공정맥-폐동맥 문합술로 전환한 증례들에 대한 검토를 통하여, 기능적으로 단심실의 구조를 가지는 복잡 심기형 수술의 궁극적 고식술로서 총 공정맥-폐동맥 문합술의 필요성과 유용성에 대해 고찰해 보고자 한다.

대상 및 방법

1. 대 상

1995년 1월부터 2000년 12월까지 본원에서 심방-폐동맥 문합술 후 생긴 합병증 치료를 위해 총 공정맥-폐동맥 문합술로 전환 후 추적 심도자 검사를 시행한 환아 6명을 대상으로 하였다.

2. 방 법

환아들의 의무 기록지, 심도자 검사 및 심혈관조영술 결과를 후향적으로 분석하였다. 심도자 검사는 Optimus 200 양면 X-선 발생기(Philips Medical System, Netherlands)를 사용하여 시행하였으며, 심혈관 조영술시 사용한 조영제로는 Optiray(Mallincrodt Medical Inc., Quebec, Canada)로서 자동 주입기를 이용하여 체중 1 kg당 1-2 mL를 1-2초에 걸쳐서 주입하였다. 소위 폰탄 순환 경로(Fontan circulation) 각 부위의 혈역학적 및 형태학적 특징을 수술전, 후간에 비교, 분석하였으며, 총 공정맥-폐동맥 문합술 후에 유발된 임상적 문제점과 그 치료 결과를 분석하였다.

결과는 평균±표준편차 및 범위로 표시하였으며, 자료의 통계처리는 Student t-test를 이용하여 양측검정을 하였으며, 신뢰구간을 95%로 하여 유의성을 분석하였다.

결 과

1. 원인 질환 및 적응증

심방-폐동맥 문합술의 적응증은 삼첨판 폐쇄(tricuspid atresia)가 4례이었으며, 이들은 모두 심실중격결손 및 폐동맥 협착이 동반되어 있었다. 나머지 2례는 양대혈관우실기시(double-outlet right ventricle)이었으며, 이중 1례는 초기 수술시 해부학적 교정술을 계획하였으나 심실중격결손이 대혈관과 멀리 떨어져 있고 교정술 후 폐동맥협착의 발생위험이 있어 총 심방-폐동맥 문합술로 변경하였고, 나머지 1례는 승모판 폐쇄(mitral atresia)가 동반된 기능적 단심실이었다. 심방-폐정맥 문합술시 심방과 폐동맥의 연결 방법은 우심이(right atrial appendage)-주폐동맥 연결이 4례, 우심이-우심실 유출로의 연결이 2례이었다(Table 1). 심방-폐동맥 문합술 시행시 평균연령은 55±46개월이었으며 총 공정맥-폐동맥 문합술로의 전환수술은 일차수술 후 평균 112±69개월 후에 시행되었다(Table 2). 총 공정맥-폐동맥 문합술의 형태는 하공정맥과 폐동맥 사이에 심장 외측에 도관(extracardiac conduit)을 삽입한 경우가 4례이었고 나머지 2례는 심방내 터널(intraatrial baffle)을 형성하는 방법을 사용하였다. 심방-폐동맥 문합술 시행 후 후기 합병증으로는 단백소실성 장병증(3례), 폰탄 순환 부전(2례) 및 심방조동 (1례)등이었으며, 우심방 혈전증 및 좌폐정맥 분지 협착이 동반된 경우가 있었으며(Table 1), 이들이 총 공정맥-폐동맥 문합술로의 시행 적응증이었다.

2. 혈역학적 및 형태학적 변화

총 공정맥-폐동맥 문합술 시행 전 우심방압은 18.0±3.6 mmHg이었으며 수술 후 우심방압에 해당하는 심방내 터널의 압력은 14.8±3.6 mmHg으로 감소하였지만 통계적으로 유의한 차이는 없었다. 또한 좌, 우폐동맥압을 포함한 폰탄순환기(Fontan circuit) 각 부위의 압력은 수술 전, 후에 유의한 차이가 없었다(Table 3). 폐동맥의 크기도 수술 전, 후에 변화가 없었으며 6례의 환아 중 2례는 수술 후 폐동맥 단면

Table 1. Disease Entities and Indications of Conversion of Atrio-pulmonary Connection to Total Cavo-pulmonary Connection

No	Name	Diagnosis	Type of APC	Age at TAPC	Type of TCPC	Age at TCPC	Indication of re-operation
1	Lee TY	TA-Ib*	RAA-MPA anastomosis	12	Extracardiac conduit	26	Protein losing enteropathy, RA thrombus
2	Lee JH	TA-Ib	RAA-RVOT anastomosis	2 8/12	Extracardiac conduit	16 6/12	Atrial flutter
3	Kim JW	TA-IIb†	RAA-MPA anastomosis	5 6/12	Extracardiac conduit	15 6/12	Poor Fontan circulation, LPA branchial stenosis
4	Jung YK	TA-Ib	RAA-RVOT anastomosis	1 7/12	Extracardiac conduit	15 5/12	Poor Fontan circulation
5	Park SY	Complex DORV‡	RAA-MPA anastomosis	3 3/12	Intraatrial baffle	5 7/12	Protein losing enteropathy
6	Lee YJ	DORV, Mitral atresia	RAA-MPA anastomosis	2 5/12	Intraatrial baffle	4 6/12	Protein losing enteropathy

*Tricuspid atresia with normally related great arteries and associated with pulmonary stenosis
†Tricuspid atresia with d-transposition of great arteries and associated with pulmonary stenosis
‡Associated with VSD(remote non-committed type) and pulmonary stenosis
Abbreviations : APC, atrio-pulmonary connection; TCPC, total cavo-pulmonary connection; RAA, right atrial appendage; MPA, main pulmonary artery; RVOT, right ventricular outflow tract; RA, right atrium and LPA, left pulmonary artery

Table 2. Clinical Profiles of Study Populations (Mean±SD; Range)

Parameter	Value
Sex ratio(M : F)	5 : 1
Age at APC(mo)	55±46(19-144)
Age at TCPC(mo)	167±95(54-312)
Time interval between APC and TCPC(mo)	112±69(23-168)
Time interval between TCPC and F/U cardiac catheterization(mo)	11±3(4-13)
Duration of hospital day(day)	
After APC	22±9(20-36)
After TCPC	30±11(16-45)

Abbreviations : APC, atrio-pulmonary connection; TCPC, total cavo-pulmonary connection

적의 크기가 증가하는 경향을 나타냈지만, 수술 후 총 폐동맥 단면적(cross sectional area index; Nakata index)은 수술 전 278±67 mm^2/M^2 BSA에서 수술 후 288±129 mm^2/M^2 BSA로 유의한 차이가 없어 수술 후에도 폐동맥의 퇴행 없이 형태학적으로 잘 유지되었다(Fig. 1, 2).

3. 수술 후 예후

총 공정맥-폐동맥 문합술 후 퇴원까지 입원기간은 30±11일로 심방-폐동맥 문합술 후의 22±9일에 비해

Table 3. Hemodynamic Profiles of Patients before and after Total Cavo-pulmonary Connection(Mean±SD; Range)

Parameter	Pre-TCPC	Post-TCPC
Pressure(mmHg)		
RPA	16.2±2.9 (12.0-19.0)	14.0±3.9 (12.0-20.0)
LPA	15.0±3.0 (12.0-19.0)	14.4±3.7 (12.0-20.0)
RA	18.0±3.6 (12.0-22.0)	
Baffle		14.8±3.6 (11.0-20.0)
LVED	8.8±1.3 (7.0-10.0)	9.6±2.3 (7.0-13.0)
CSAI(mm^2/M^2 BSA)		
RPA	159±36	156±58
LPA	120±50	132±73
RPA+LPA	278±67	288±129

All *P* values are not significant when compared pre- and post TCPC parameters
Abbreviations : LVED, left ventricular end-diastole; CSAI, cross sectional area index(Nakata index)

길었지만 양군간에 유의한 차이는 없었다. 이는 2례에서 수술 후 2주 이상 지속적으로 늑막삼출이 지속된 결과에 기인하였으며, 이들은 보존적 치료 후 회복되었다. 수술 전 단백 소실성 장병증이 발병하였던 3례

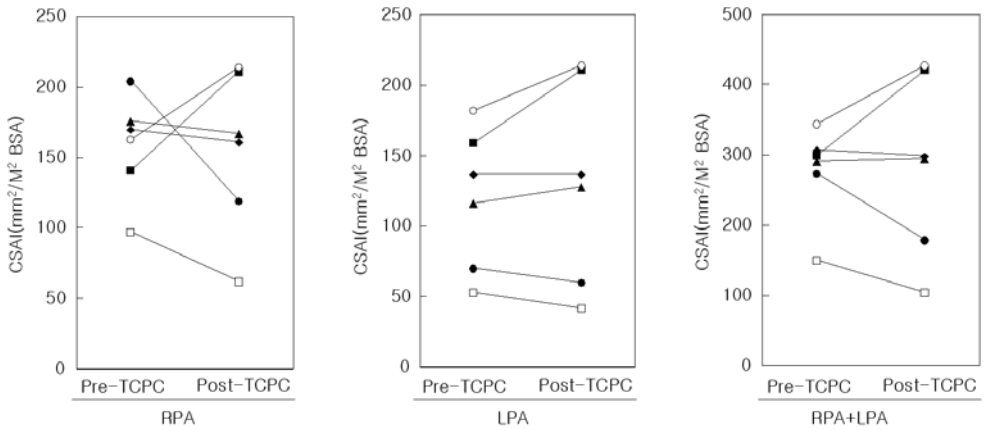

Fig. 1. Changes in the cross sectional area index(CSAI) of pulmonary arteries after conversion of atrio-pulmonary connection to total cavo-pulmonary connection(All P>0.05 vs Pre-TCPC).

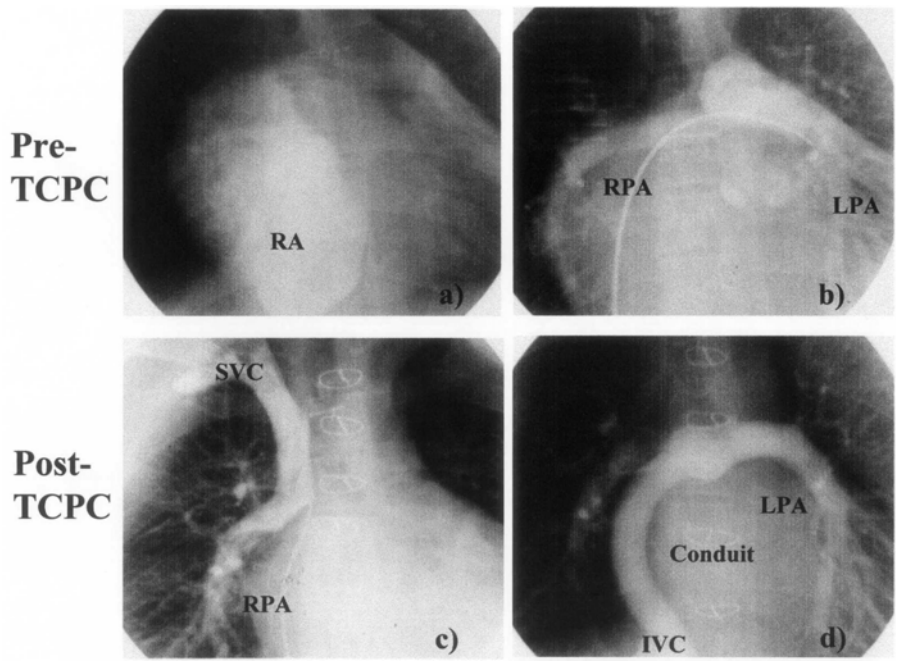

Fig. 2. Angiogram shows swirling flow in dilated right atrium(RA), leading to poor pulmonary perfusion(a), but after insertion of the catheter into the main pulmonary artery, right and left pulmonary arteries(RPA, LPA) are well visualized(b). After TCPC, superior vena cava(SVC) angiogram shows main flow to the RPA(c). When contrast media is injected into the inferior vena cava(IVC), angiogram shows main flow to the LPA and some flow to the RPA(d).

중 2례에서 수술 후에도 저 알부민 혈증이 지속되어 알부민 및 헤파린 투여로 호전되었다. 하지만 이중 1례는 수술 2개월 후에 재발하여 헤파린의 재투여 후 완전히 호전되었다. 대동맥-폐동맥 및 반기정맥의 측부순환이 각각 1례에서 발생하여 코일 색전술로 치료하였다(Fig. 3, 4). 1례의 환아는 중등도의 청색증이 동반되어 있으며, 본 환아는 수술 전 폐동맥의 발육부전이 있어 수술의 고위험군에 속해 심방내 터널에 누

공(fenestration)을 형성한 결과 우좌 단락이 발생한 경우로 외래 추적 중이며 본 환아를 제외한 나머지 환자들은 특이 소견 없이 양호한 상태를 유지하며 추적 중이다.

고 찰

단심실, 삼첨판 폐쇄 등의 선천성 심질환의 수술에서 우심실을 우회하는 개념은 1949년 Rodbard, Wegner 등[9]에 의해 처음으로 제시된 이래, 1951년 Carlon 등[10]은 폐가 체정맥압에 의해서도 관류됨을 실험적으로 증명하였다. 임상적으로는 1958년 Glenn 등[11]이 상대정맥과 우 폐동맥간의 문합을 시도하였으며, 1971년 Fontan 및 Baudet에 의해 처음으로 삼첨판 폐쇄 환자에서 전체 체정맥 혈류를 폐순환으로 직접 연결하는 수술의 성공이 보고됨으로써 폰탄 술식의 임상적 적용이 시작되었다. 폰탄 수술의 도입 시기에는 비후된 우심방의 박동이 폐순환에 필요한 에너지를 공급할 수 있다는 가정하에서 우심방을 폰탄 순환의 일부로 사용하였다[4]. 폰탄 수술의 적용 빈도의 증가와 함께 진행적인 우심방 비대 및 우심방 압력의 증가, 폰탄 순환 회로내에서의 와류(turbulence)형성 및 에너지 손실, 심한 심방성 부정맥, 우심방 확장으로 인한 폐정맥 협착, 관상 정맥동 압력 증가, 심방 혈전, 만성 흉막 삼출, 단백 소실성 장병증 등의 다양한 합병증이 보고되었고 장기 추적상 뚜렷한 사망률의 증가 및 운동능력 감소(exercise intolerance) 등이 언급되었다[2-4]. 1984년 Kawashima 등[8]은 하공정맥 단절 및 기정맥 연결(interruption of infrahepatic inferior vena cava with azygous continuation)을 가진 환자들에서 우심실 및 우심방을 우회하는 시술(total right heart bypass surgery)을 성공하여 우심방의 박동이 폰탄 순환에 필수적인 것이 아님을 증명하였고 1988년 de Leval 등[12-14]은 박동성 공동(pulsatile cavity)을 적용한 폰탄 순환기 모형에서의 실험적 근거와 함께 우심방의 수축이 폐순환에 필수적이지 않을 뿐 아니라 오히려 심방의 박동성 운동으로 와류가 형성되어 이것이 지속적인 에너지 손실을 초래하며 저 심박출상태 및 다양한 합병증을 유발한다고 주장하면서 고전적 폰탄 수술의 합리적인 대안으로서 총 공정맥-폐동맥 문합술을 제안하였다.

폰탄 수술의 합병증 중 부정맥은 그 발병률이 32-57%까지 보고되어 있는데[15, 16], 그 원인에 대해서는

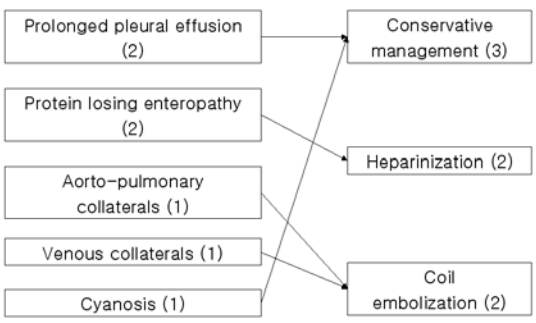

Fig. 3. Outcome and Postoperative Interventions after Total Cavo-pulmonary Connection One cyanotic patient was also associated with protein losing enteropathy and all patient except this one are in good condition without further interventions.

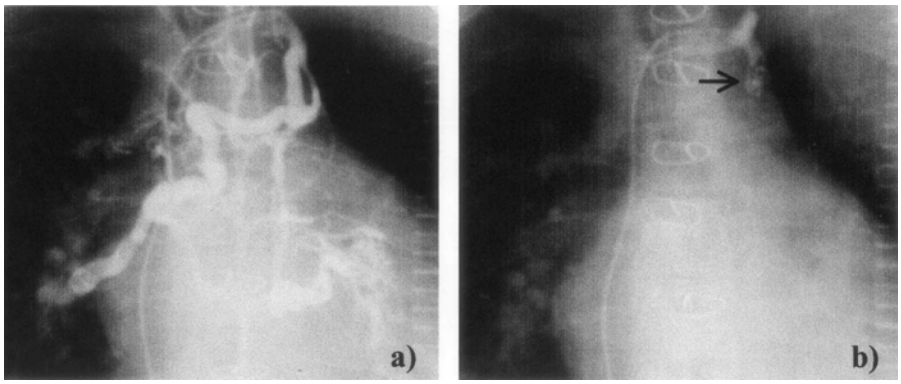

Fig. 4. Angiogram shows multiple venous collaterals originating from the hemiazygous vein after total cavo-pulmonary connection(a) and venous collaterals are completely occluded after coil(arrow) embolization(b).

우심방이 상승된 체정맥압에 노출됨으로써 생긴 우심방압 상승, 수술시 허혈성 심정지나 심폐 우회술의 시간이 길어서 생긴 심실 부전 등이 관계하는 것으로 알려져 있으며, 만성적인 우심방압 증가와 우심방 비대가 심방 근육의 전기적 성질을 부정맥 형성에 더 용이하도록 만든다고도 한다. 이 외 봉합선(suture line) 주위의 상처(scarring), 심방 동결절(sinus node) 주위의 손상 혹은 팽창, 정맥 및 폐동맥 문합부 주위의 혈류 공급 장애 등도 부정맥의 원인이 될 수 있는 것으로 알려져 있으며[17-19], Gewilling 등[20]은 수술 전 평균 폐동맥압 상승과 전신적 산소 포화도 감소가 심방 세동의 가장 위험 요인이라고 주장하였다. 이러한 폰탄 수술 후의 부정맥은 내과적, 심지어는 전기 생리학적 중재술에도 호전되지 않는 경우가 많으며[21], 특히 수술 후 초기에 나타나는 부정맥은 더 치료에 반응을 하지 않아서 사망률이 58%에 이른다는 보고도 있다[15]. 본 연구 대상 중에도 폰탄 수술(심방-폐동맥 문합술) 후 추적 관찰 중 심방 세동이 발생하였으나, 총 공정맥-폐동맥 문합술로 전환한 후 정상율(normal sinus rhytm)로 호전된 증례가 관찰되었다.

폰탄 순환부전(Fontan failure)은 수술 후 1달내에 가장 많이 발생하는 것으로 알려져 있으며, 심실 기능과 폐혈관 기능의 혼란, 부정맥의 발생, 폰탄 회로내의 와류 형성 등으로 나타나는 우심방내의 압력 증가는 수술 후 예후의 불량을 예견하는 것으로 보고되었고[22, 23], 또한 우심방압이 높은 환자일수록 더 중환자실 재원 기간 및 입원 기간이 길고, 장기간 강심제의 사용이 필요한 것으로 알려져 있다[3]. 본 연구에서도 2례의 환자에서 심방-폐동맥 문합술 후 우심방압의 상승을 동반한 폰탄 순환 부전의 증상과 징후를 보여 총 공정맥-폐동맥 문합술로 전환 후 임상양상이 호전된 경험을 하였다.

총 공정맥-폐동맥 문합술은 심방-폐동맥 문합술에 비해 기술적으로 간단할 뿐 아니라, 어떠한 심방-심실 연결 형태에서도 가능하며 우심방과 관상 정맥동의 대부분에서 낮은 압력을 유지함으로써 심방 부정맥의 빈도를 감소시킨다는 장점을 가지는 것으로 알려져 있다. 총 공정맥-폐동맥 문합술의 개념은 Puga 등[24]에 의해 처음 제안되었고, 1988년 de Leval 등[14, 25]에 의해 그 실험적 근거와 성공적인 임상 적용이 발표되었으며, 그 이점에 대한 문헌적 근거들과 함께 점차 많은 기관에서 이용되어 왔다. 1994년 Kao 등[7]은 심방-폐동맥 문합술을 받은 환자에서 총 공정맥-폐동맥 문합술로의 전환을 통해 후기 부정맥, 심방내 혈전 생성 등이 감소하였음을 처음으로 보고하였고, 혈전이 있는 거대 심방, 폐정맥 협착, 내과적 치료에 반응하지 않는 부정맥, 관상 정맥동 압력 상승에 의한 심근관류 저하 및 심실 부전시에 총 공정맥-폐동맥 문합술로의 전환이 제안되었다[26]. 하지만 심한 운동능력 장애, 심한 부종이나 복수, 단백 소실성 장병증의 경우는 그 효과가 확실하지 않아서 총 공정맥-폐동맥 문합술로의 전환시 주의가 필요하다고 기술된 바 있으며[7], 본 연구에서도 우심방 혈전, 우심방 크기 증가, 부정맥 등의 환자들에서는 뚜렷한 호전을 관찰할 수 있었지만, 단백 소실성 장병증의 경우에는 3례 중 2례에서 수술 후에도 지속되다가 헤파린 투여 후 호전되어 재수술의 직접적인 영향에 대해서는 호전의 근거가 미약하다.

총 공정맥-폐동맥 문합술시 누공을 형성하기도 하는데 이는 초기 폰탄 순환에서 혈역학적으로 최적화한다고 알려져 있었으나, 전신적으로 산소포화도 감소, 전신적 혈전증 발생 가능성 및 나중에 누공을 막아야 하는 추가시술의 필요성 등으로 혈역학적 상태가 좋지 않은 환자에서만 시행되고 있다[3]. 본 연구에서도 1례의 환자에서 총 공정맥-폐동맥 문합술시 누공을 형성하였으나, 청색증으로 인하여 추적 심도자검사시 중재적으로 폐쇄를 시행할 예정이다.

한편, 수술 전 심실 및 폐혈관 기능의 보존은 수술 후 부정맥 감소, 혈역학적 호전을 위해 하나의 중요한 요인이 되는데, 재래에 폐순환이 적고(pulmonary oligemia) 산소 포화도가 낮은 환자에서 흔히 시행되던 체폐 단락술(systemic-pulmonary shunt)은 심실의 용적 과부하를 야기하여 심실 기능 및 방실 판막 기능의 보존에 악영향을 주는 하나의 요인이 될 수 있으며 이러한 관점에서 양방향성 Glenn 문합술(bidirectional Glenn shunt, bidirectional cavopulmonary shunt)은 불량한 폰탄 적응도(poor Fontan candidacy)가 예상되는 환자들에서 수용할 수 있는 정도의 폐순환을 유지하면서도 심실 용적 감소(volume reduction) 및 심실 기능 보존이라는 이점을 살릴 수 있기 때문에 중요한 폰탄 수술 전 전략으로 인지되어 있다. 1990년 한 조사에 따르면 평균적으로 Glenn shunt는 7-8개월에 시행하였고, 이후 2.5년 후에 폰탄 수술을 시행했다고 한다[3]. 본 연구에서는 평균 55

개월 때 폰탄 수술을 시행하였으며, 평균 167개월 때 총 공정맥-폐동맥 문합술로 전환하여, 평균 전환까지의 기간은 9년이 소요되었다.

최근 소개된 총 공정맥-폐동맥 문합술은 고전적인 우심방-폐동맥 문합술에 비해 조기 부정맥 및 이에 의한 조기 사망을 감소시킨다고 보고되었지만[27], 총 공정맥-폐동맥 문합술도 심방내 조직의 일부가 체정맥의 높은 압력에 노출됨으로써 수술 봉합선 주위의 부담이 커지므로 심방 조동의 가능성이 오히려 증가할 가능성이 있어 비교적 근래에 총 공정맥-폐동맥 문합술의 또 다른 변형으로서 심방외 우회로(extracardiac conduit)를 통한 하대정맥-폐동맥 연결이 고안되었다. 이것은 우심방을 우회함으로써 우심방 전부하(preload)를 감소시키고 정맥에서 폐동맥으로의 혈류를 층류(laminar flow)로 유지시키며 추가적인 심방내 수술 봉합선을 만들지 않으므로 부정맥의 발생을 감소시킬 수 있는 것으로 보고되었다. 이외에도 심폐 우회의 시간이 짧고, 수술 중 인위적인 심정지를 피할 수 있으며, 누공 형성의 필요성이 적고, 흉막 삼출의 빈도 및 기간도 짧은 장점이 있다. 심방외 우회로 형태의 수술시 초기 사망률은 10% 정도로서, 심한 폐동맥 협착, 나이에 따른 단심실의 만성적인 용적(volume) 및 압력의 부하, 오래 지속된 전신-폐단락, 심방-심실 판막 역류가 주요 관련 요인이 되는 것으로 보고되었다[28].

일반적으로 불가역적인 심실 부전, 폐동맥 저항 증가, 총 공정맥-폐동맥 문합술로의 전환으로도 호전이 안되는 단백 소실성 장병증, 만성 흉막 삼출의 경우는 심장 이식이 최후의 방법이라 하겠다[4]. 하지만 심방외 우회로 형태의 총 공정맥-폐동맥 문합술의 50%에서 도관 원위부 협착이 발견되어 stent 삽입을 하였다는 보고가 있으며, 여전히 이전 폰탄 술식과 마찬가지로 혈전증의 가능성이 남아있으므로[2], 이를 억제하기 위하여 수술 후 3-6개월간 warfarin 치료 후 acetylsalicylic acid를 투여할 필요가 있을 것으로 생각된다.

한편, 폰탄 순환의 에너지 손실이 심방내 외측 통로의 경우 약 21%, 심방외 통로의 경우 약 16%, 심방외 우회로의 경우 약 10% 가량이라는 보고가 있는데[29], 폰탄 술식의 중요한 합병증 중 하나인 단백 소실성 장병증의 경우 우심방내 에너지 손실과 와류의 형성과 연관이 있어 평균 우심방압과 폐동맥압이 15-18 mmHg를 유지해도 발생할 수 있으나, 총 공정맥-폐동맥 문합술로의 전환 후에는 혈류가 층류(laminar flow)에 가까워지고 하대정맥과 우심방, 폐동맥내의 혈역학적 상태가 향상되므로 어느 정도의 호전을 기대할 수 있으며 이러한 호전은 대개 전환 후 30일내에 이루어진다고 알려져 있다[5]. 하지만, Kreutzer 등은 단백 소실성 장병증의 원인이 다인자성이므로 총 공정맥-폐동맥 문합술로의 전환으로는 확실한 효과가 없고, 오히려 누공형성이 효과가 있다고 주장하며 단백 소실성 장병증은 총 공정맥-폐동맥 문합술로의 전환을 고려함에 있어 적절한 적응증이 아니라고도 주장하였다[30]. 본 연구에서도 3례의 환자 중 1례는 수술 후 즉시 호전되었으나 2례에서는 수술 후에도 지속되어 저 분자 헤파린 지속 투여로 호전을 보았다.

이상과 같이 심방-폐동맥 문합술 후 후기 합병증으로 인하여 총 공정맥-폐동맥 문합술로 전환한 증례를 분석한 결과 수술 후 혈역학적인 개선과 함께 예후가 호전됨을 관찰하였다. 단백 소실성 장병증은 수술 후에도 지속되는 경향이 있으나 헤파린 투여를 병행하여 치료가 가능한 증례를 경험하였으므로 심방-폐동맥 문합술 후 후기 합병증이 유발된 경우 총 공정맥-폐동맥 문합술로의 전환을 적극적으로 검토할 필요가 있을 것으로 사료된다.

요 약

목 적 : 본 연구에서는 기능적 단심실의 치료로 심방-폐동맥 문합술 시행 후 나타난 합병증을 해결하기 위해 총 공정맥-폐동맥 문합술을 시행한 증례를 검토하여 그 필요성과 유용성에 대해 조사하였다.

방 법 : 심방-폐동맥 문합술 후 생긴 합병증의 치료를 위해 총 공정맥-폐동맥 문합술로 전환한 환아 6명(남 : 녀=5 : 1)을 대상으로 수술 전, 후 임상 양상 및 혈역학적 검사 소견을 후향적으로 분석하였다. 기능적 단심실 환자에서 변형 폰탄 수술 후 총 공정맥-폐동맥 문합술로 전환까지의 시간은 112개월이었다.

결 과 : 심방-폐동맥 문합술 후 재수술의 적응증이 된 후기 합병증은 단백 소실성 장병증(3례), 폰탄순환 부전(2례) 및 우심방 세동(1례)이었으며, 심방 혈전증과 우심방 확장으로 인한 우폐정맥 수축이 각각 1례에서 병발하였다. 전례에서 임상 증상 및 혈역학적 소견이 호전되었지만 2례에서 단백소실성 장병증이 재

발하여 heparin 투여 후 치료되었다. 총 공정맥-폐동맥 문합술전 우심방의 압력은 18.0±3.6 mmHg이었으나, 수술 후 14.4±3.7 mmHg로 감소하였으며, 폐동맥 형태의 퇴행은 관찰되지 않았다. 총 공정맥-폐동맥 문합술 전환 후 수술 사망률 및 중대한 합병증은 없었다.

결 론 : 심방-폐동맥 문합술 후 후기 합병증의 완화를 위하여 총 공정맥-폐동맥 문합술로 전환한 증례들에서 혈역학적인 개선과 함께 예후가 호전됨을 관찰하였으며, 따라서 심방-폐동맥 문합술 후 후기 합병증이 유발된 경우 총 공정맥-폐동맥 문합술로의 전환을 적극적으로 검토할 필요가 있을 것으로 사료된다.

참 고 문 헌

1) Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. Thorax 1971;26:240-8.
2) Amodeo A, Galletti L, Marianeschi S, Picardo S, Giannico S, Renzi PD, et al. Extracardiac Fontan for complex cardiac anomalies : seven years' experience. J Thorac Cardiovasc Surg 1997;114:1020-31.
3) Petrossian E, Reddy VM, McElhinney DB, Akkersdijk GP, Moore P, Parry AJ, et al. Early result of the extracardiac conduit Fontan operation. J Thorac Cardiovasc Surg 1999;117:688-96.
4) Conte S, Gewilling M, Eyskens B, Dumoulin M, Daenen W. Management of late complications after classic Fontan procedure by conversion to total cavopulmonary connection. Cardiovasc Surg 1999;7:651-5.
5) Marcelletti CF, Hanley FL, Mavroudis C, McElhinney DB, Abella RF, Marianeschi SM, et al. Revision of previous Fontan connection to total extracardiac cavopulmonary anastomosis : A multicenter experience. J Thorac Cardiovasc Surg 2000;119:340-6.
6) Vitullo DA, DeLeon SY, Berry TE, Bonilla JJ, Chhangani SV, Cetta F, et al. Clinical improvement after revision in Fontan patients. Ann Thorac Surg 1996;61:1797-804.
7) Kao JM, Alejos JC, Grant PW, Williams RG, Shannon KM, Laks H. Conversion of atriopulmonary to cavopulmonary anastomosis in management of late arrhythmias and atrial thrombosis. Ann Thorac Surg 1994;58:1510-4.
8) Kawashima Y, Kitamura S, Matsuda H, Shimazaki Y, Nakano S, Hirose H, et al. Total cavopulmonary shunt operation in complex cardiac anomalies. J Thorac Cardiovasc Surg 1984;87:74-81,
9) Rodbard S, Wagner D. By-passing the right ventricle. Proc Soc Exp Biol Med 1949;71:59-70.
10) Carlon CA, Mondini PG, de Marchi R. Surgical treatment of some cardiovascular disease(new vascular anastomosis). J Int Coll Surg 1951;16:1-10.
11) Glenn WWL. Circulatory bypass of the right side of the heart : shunt between superior vena cava and distal right pulmonary artery. N Eng J Med 1958;259:117-20.
12) Murphy DA, Marble AE, Landymore R, Dajee H. Assesment of the isolated right atrium as a pump. J Thorac Cardiovasc Surg 1978;76:483-8.
13) Matsuda H, Kawashima Y, Takano H, Miyamoto K, Mori T. Experimental evaluation of atrial function in right atrium-pulmonary artery conduit operation for tricuspid atresia. J Thorac Cardiovasc Surg 1981;81:762-7.
14) de Leval MR, Kilner P, Gewilling M, Bull C. Total cavopulmonary connection : a logical alternative to atriopulmonary connection for complex Fontan operations. J Thorac Cardiovasc Surg 1988;96:682-95.
15) Peters N, Somerville J. Arrhythmias after the Fontan procedure. Br Heart J 1992;68:199-204.
16) Cromme-Dijkhuis AG, Hess J, Hahlen K, Henkens CM, Bink-Boelkens MT, Eygelaar AA, et al. Specific sequelae after Fontan operation at mid-and long-term follow-up. J Thorac Cardiovasc Surg 1993;106:1126-32.
17) Driscoll DJ, Kenneth PO, Feldt HR, Schaff HV, Puga FJ, Danielson GD. Five to fifteen-year follow-up after Fontan operation. Circulation 1992;85:469-96.
18) Weber HS, Hellenbrand WE, Kleinman CS, Permutter RA, Rosenfeld LE. Predictors of rhythm disturbances and subsequent morbidity after the Fontan operation. Am J Cardiol 1989;64:762-7.
19) Gelatt M, Hamilton RM, McCrindle BW, Gow RM, Williams WG, Trusler GA, et al. Risk factors for atrial tachyarrhythmias after the Fontan operation. J Am Coll Cardiol 1994;24:1735-41.
20) Gewilling M, Wyse RK, de Leval MR, Deanfield JE. Early and late arrhythmias after the Fontan operation : predisposing factors and clinical consequences. Br Heart J 1992;67:72-9.
21) Balaji S, Johnson TB, Sade RM, Case CL, Gillette PC. Management of atrial flutter after the Fontan procedure. J Am Coll Cardiol 1994;23:1209-15.
22) Fontan F, Kirklin JW, Fernandez G, Costa F,

Naftel DC, Tritto F. Outcome after a "perfect" Fontan operation. Circulation 1990;81:1520-36.
23) Gentles TL, Mayer JE, Gauvreau K, Newburger JW, Lock JE, Kupferschmid JP, et al. Fontan operation in five hundred consecutive patients : factors influencing early and late outcome. J Thorac Cardiovasc Surg 1997;114:376-91.
24) Puga FJ, Chiavarelli M, Hager DJ. Modification of the Fontan operation applicable to the patients with left atrio-ventricular atresia or single atrioventricular valve. Circulation 1987;76:53-60.
25) Jonas RA, Castaneda AR. Modified Fontan procedure : atrial baffle and systemic venous to pulmonary artery anastomotic techniques. J Cardiac Surg 1988;3:91-6.
26) Abella RF, Marianeschi SM, De la Torre T, Smedile G, Masetti P, Cipriani A, et al. The conversion of a modified Fontan procedure to a total extracardiac cavo-pulmonary conduit. The Medico-Surgical Cardiology Group. G Ital Cardiol 1998;28:645-52.
27) Balaji S, Gewillig M, Gewilling M, Bull C, de Leval MR, Deanfield JE. Arrhythmias after the Fontan procedure. Comparison of total cavopulmonary connection and atriopulmonary connection. Circulation 1991;84(Suppl 5):62-7.
28) Amedeo A, Di Carlo DC, Di Donato RM. Total extracardiac cavopulmonary connection for complex cardiac disease. Eighteenth Meeting of The Western Thoracic Surgical Association, Kawai, 1992:24-27.
29) Lardo AC, Weber SA, Frichs I, del Nido PJ, Cape EG. Fluid dynamic comparision of intra-atrial and extracardiac total cavopulmonary connections. J Thorac Cardiovasc Surg 1999;117:697-704.
30) Kreutzer J, Keane JF, Lock JE, Walsh EP, Jonas RA, Castaneda AR, et al. Conversion of modified Fontan procedure to lateral tunnel cavopulmonary anastomosis. J Thorac Cardiovasc Surg 1996;111:1169-76.