

## 이소성증후군에서의 심장외도관 폰탄 수술의 결과

임흥국\* · 김수진\*\* · 이창하\* · 김웅한\*\*\* · 황성욱\* · 이 철\* · 오삼세\*  
 백만종\* · 나찬영\* · 김재현\* · 서흥주\* · 정성철\* · 김종환\* · 김준석\*\*\*\*

### The Results of Extracardiac Fontan Operation in the Patients with Heterotaxy Syndrome

Hong Gook Lim, M.D.\*, Soo-Jin Kim, M.D.\*\*, Chang-Ha Lee, M.D.\*, Woong-Han Kim, M.D.\*\*\*  
 Seong Wook Hwang, M.D.\*, Cheul Lee, M.D.\*, Sam-Sae Oh, M.D.\*, Man-Jong Baek, M.D.\*  
 Chan-Young Na, M.D.\* Jae Hyun Kim, M.D.\*, Hong Joo Seo, M.D.\*, Sung Chol Jung, M.D.\*  
 Chong Whan Kim, M.D.\*, Jun Seok Kim, M.D.\*\*\*\*

**Background:** Historically the Fontan operation in patients with single ventricle and heterotaxy syndrome has been associated with high mortality because of systemic or pulmonary anomalous venous drainage, incompetent common atrioventricular valve, right ventricle type univentricular heart, and arrhythmia. **Material and Method:** A retrospective review of 62 patients (age:  $54.79 \pm 33.97$  months) with heterotaxy syndrome who underwent a extracardiac Fontan operation between 1996 and 2005 was performed. Twenty one patients had left atrial isomerism, and 41 had right isomerism. The Fontan procedure was staged in all but 2 patients, and a fenestration was less placed in left isomerism. **Result:** Left isomerism was associated more with interrupted inferior vena cava and pulmonary arteriovenous fistula, and right isomerism was associated more with anomalous pulmonary venous drainage, common atrioventricular valve and morphologic right ventricle. There were 3 hospital deaths (4.8%), and 3 late deaths (5.2%) with a follow-up duration of  $48.8 \pm 31.0$  months. Eight-year survivals were  $90.5 \pm 6.4\%$  in left isomerism and  $88.6 \pm 5.4\%$  in right isomerism ( $p=0.94$ ). At 8 years, freedom from reoperation was  $73.9 \pm 11.3\%$  in left isomerism, and  $82.3 \pm 6.7\%$  in right isomerism ( $p=0.87$ ). Atrioventricular valve regurgitation progressed after Fontan operation in heterotaxy syndrome, and reoperation for pulmonary arteriovenous fistula and permanent pacemaker implantation for sinus node dysfunction were required more in left isomerism. **Conclusion:** The extracardiac Fontan operation can now be performed in patients with heterotaxy syndrome with excellent survival. However, morbidity in terms of postoperative atrioventricular valve regurgitation, arrhythmia, and pulmonary arteriovenous fistula remains significant.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2005;38:529-537)

**Key words:** 1. Congenital heart disease  
 2. Heterotaxy  
 3. Fontan operation

\*부천세종병원 흉부외과, 세종심장연구소

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Sejong General Hospital, Sejong Heart Institute, Bucheon, Korea

\*\*부천세종병원 소아과, 세종심장연구소

Department of Pediatrics, Sejong General Hospital, Sejong Heart Institute, Bucheon, Korea

\*\*\*서울대학교병원 흉부외과, 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Hospital, Seoul National University College of Medicine

\*\*\*\*건국대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Konkuk University Medical College

논문접수일 : 2005년 5월 16일, 심사통과일 : 2005년 7월 7일

책임저자 : 김수진 (422-711) 경기도 부천시 소사구 소사본 2동 91-121번지, 부천세종병원 소아과

(Tel) 032-340-1122, (Fax) 032-340-1236, E-mail: ksoojn@yahoo.co.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

## 서 론

이소성증후군(heterotaxy syndrome) 환자에서의 폰탄 수술(Fontan operation)은 높은 사망률과 이환율을 갖는 것으로 보고되어 왔다[1]. 수술 위험을 증가시키는 원인은 이소성증후군에서 흔히 존재하는 단절된 하대정맥, 양측성 상대정맥, 부분 또는 전 폐정맥환류이상과 같은 체정맥연결이상, 폐쇄부전이 있는 공통 방실 판막, 체순환을 담당하는 형태학적 우심실성 단심실, 술 후 부정맥을 증가시키는 동결절과 전도계의 기형이다[2,3].

이소성증후군 환자에서 심장의 도관 폰탄 수술(extracardiac conduit Fontan operation)은 정맥의 환류상이 있는 환자에서 심장 내 혈류나 폐정맥, 체정맥혈류의 장애를 초래하지 않으며 수술수기를 단순화 해 주고, 우심방의 압력과 크기를 감소시키고 심방의 봉합선을 피할 수 있어서 부정맥의 가능성을 줄이며, 선행수술을 했을 경우에 재수술에 의한 동방결절의 손상을 피할 수 있는 장점이 있다[4].

본원에서 최근 10년 동안 이소성증후군 환자들에서 시행된 심장의 도관 폰탄 수술의 결과를 분석하였다.

## 대상 및 방법

1996년부터 2005년까지 10년 동안 본원에서 이소성증후군에 대해 심장의 도관 폰탄 수술을 시행한 62예를 대상으로 하였다. 우측 이소성(isomerism)은 41예였으며, 좌측 이소성은 21예였으며, 남자는 30예, 여자는 32예였다. 폰탄 수술 시 나이는  $54.8 \pm 34.0$ 개월(범위: 21.2~143.5개월)이었다. 우측 이소성에서  $44.3 \pm 25.3$ 개월(범위: 21.2~143.5개월)에, 좌측 이소성에서  $75.4 \pm 39.6$ 개월(범위: 29.9~140.6개월)에 폰탄 수술이 시행되어, 좌측 이소성에서 유의하게 늦은 연령에서 시행되었다( $p=0.003$ ).

### 1) 폰탄 전 수술

블래록-타우시그 단락술(Blalock-Taussig shunt)이 15예(24.2%), 폐동맥교약술(pulmonary artery banding)이 3예(4.8%), 폐동맥교약술과 대동맥축착증(coarctation of aorta) 교정술이 1예(1.6%)에서 시행되었다. 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술은 60예(96.8%)에서 시행되었으며, 이 중에서 완전 대정맥-폐동맥 단락술(total cavopulmonary shunt, Kawashima operation)은 하대정맥 단절을 흔히 동반하는 좌측 이소성군의 16예(76.2%)에서 시행되어, 우측 이소성

군의 0예(0%)에 비하여 의미있게 많이 시행되었다( $p=0.001$ ). 완전 대정맥-폐동맥 단락술은  $34.4 \pm 32.5$ 개월(범위: 7.1~126.3개월)에 시행되었고, 일반적인 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술은  $13.8 \pm 12.3$ 개월(범위: 2.0~53.1개월)에 시행되어, 완전 대정맥-폐동맥 단락술이 유의하게 늦은 연령에서 시행되었다( $p=0.02$ ).

### 2) 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술시 동반된 술식

폐동맥 혈관성형술(pulmonary artery angioplasty)이 11예, 방실 판막 성형술(atrioventricular valvuloplasty)이 4예, 심방 중격 절제술(atrial septectomy)이 2예, 전폐정맥연결이상 교정술이 2예, Damus-Kaye-Stansel 술식이 1예, 대동맥판막 치환술이 1예, 영구형 심박조율기 삽입이 1예에서 시행되었다.

### 3) 폰탄 수술 시 동반된 술식

심방 중격 절제술이 6예, 방실 판막 성형술이 5예, 폐동맥 혈관성형술이 3예, 관상정맥동 unroofing이 2예, 상행대동맥 축소 성형술이 1예, 상대정맥 혈관성형술이 1예, 대동맥벽 결손부 봉합술이 1예, 작은 간정맥 폐쇄술이 1예, 삼심방증(cor triatriatum) 막 절제술이 1예, 영구형 심박조율기 삽입이 1예, 측부 혈관 분리술(collateral channel division)이 1예, 흉벽 성형술(chest wall plasty)이 1예에서 시행되었다.

### 4) 폰탄 수술에서의 천공(fenestration)

이소성증후군에서 천공은 26예(41.9%)에서 시행되었으며, 좌측 이소성이 4예(19.0%), 우측 이소성이 22예(53.7%)로, 폐동맥루의 발생이 많은 좌측 이소성에서 천공의 시행이 의미 있게 적었다( $p=0.009$ ).

### 5) 폰탄 수술 전 심도자술 결과

이소성증후군에서 폐동맥압(pulmonary artery pressure)은  $12.95 \pm 3.34$  mmHg (5.0~21.0 mmHg), 심실이완기말압력(ventricular end diastolic pressure)은  $9.92 \pm 3.63$  mmHg (3.0~20.0 mmHg), 폐혈관저항(pulmonary vascular resistance)은  $1.49 \pm 0.69$  Wood units (0.3~3.3 Wood units), 경폐혈관 압력차(transpulmonary gradient)는  $4.75 \pm 1.92$  mmHg (1.0~10.0 mmHg)였다. 폐동맥루의 빈도가 높았던 좌측 이소성에서 폐혈관저항( $p=0.037$ )과 경폐혈관 압력차( $p=0.026$ )가 우측 이소성에 비해 유의하게 더 낮았다.

상기환자군을 대상으로 술 전 상태 및 각종 검사결과,

**Table 1.** The morphology of AV valve and ventricle

Type	Morphology	Heterotaxy	Lt. isomerism	Rt. isomerism
AV valve	Common AV valve	45 (72.6%)	12 (57.1%)	33 (80.5%)
	MA	3 (4.8%)	1 (4.8%)	2 (4.9%)
	TA	4 (6.5%)	0 (0%)	4 (9.8%)
	Two AV valve	10 (16.1%)	8 (38.1%)	2 (4.9%)
Ventricle	BV	19 (30.7%)	10 (47.6%)	9 (22.0%)
	Undetermined	1 (1.6%)	0 (0%)	1 (2.4%)
	UVH (LV)	5 (8.1%)	2 (9.5%)	3 (7.3%)
	UVH (RV)	37 (60.7%)	9 (42.9%)	28 (68.3%)

AV=Atrioventricular; MA=Mitral atresia; TA=Tricuspid atresia; BV=Biventricle; UVH=Univentricular heart; LV=Left ventricle; RV=Right ventricle.

**Table 2.** Systemic and pulmonary venous anomaly

Venous anomaly	Heterotaxy	Lt. isomerism	Rt. isomerism	p-value
Bilateral SVC	33 (53.2%)	12 (57.1%)	21 (51.2%)	0.658
Contralateral SVC	7 (11.3%)	5 (23.8%)	2 (4.9%)	0.039
IVC interruption	16 (25.8%)	16 (76.2%)	0 (0%)	0.001
Wide separate HV	19 (30.7%)	9 (42.9%)	10 (24.3%)	0.136
TAPVR	7 (11.3%)	0 (0%)	7 (17.1%)	0.084
PAPVR	3 (4.8%)	1 (4.8%)	2 (4.9%)	1.000

SVC=Superior vena cava; IVC=Inferior vena cava; HV=Hepatic vein; TAPVR=Total anomalous pulmonary venous return; PAPVR=Partial anomalous pulmonary venous return.

수술 방법, 술 후 상태 및 술 후 경과 등에 대한 자료를 후향적으로 조사하고 두 군 간의 비교는 연속변수에 대해 t-test를 사용하였으며, 비연속변수에 대해 Chi-square test 또는 Fisher's exact test를 이용하였다. 사망과 재수술로부터의 자유도는 수술일을 기준으로 Kaplan-Meier의 통계방식을 이용하였으며, 사망과 재수술로부터의 자유도의 비교는 log-rank test를 이용하였다. 사망에 영향을 미치는 인자들을 밝히기 위해 단변량 분석기법의 경우 log-rank test를 이용하였으며, 다변량 분석기법의 경우 Cox proportional hazard model을 이용하였고, 자료의 분석을 위한 통계적 분석은 SPSS (SPSS for Windows 10.0, SPSS Inc.) 프로그램을 이용하였다. 연속변수는 평균±표준편차(최소값~최대값)로, 비연속변수는 빈도와 백분율로 표시하였으며, 유의성 검정에 있어 p값이 0.05 이하인 경우를 통계적으로 의미 있는 수준으로 간주하였다.

## 결 과

### 1) 해부학적 형태

공통 방실 판막은 우측 이소성이 33예(80.5%), 좌측이소성이 12예(57.1%)로 우측이소성에서 많은 경향을 보였다(p=0.051). 우심실형 단심실은 우측 이소성이 28예(68.3%), 좌측이소성이 9예(42.9%)로 우측이소성에서 많은 경향을 보였다(p=0.053) (Table 1). 양측성 상대정맥은 좌측 이소성에서 12예(57.1%), 우측 이소성에서 21예(51.2%)로 두 군 간에 차이가 없었으며, 반대쪽의 상대정맥은 좌측 이소성에서 5예(23.8%), 우측 이소성에서 2예(4.9%)로, 좌측 이소성에서 유의하게 많았다(p=0.039). 하대정맥 단절은 좌측 이소성에서 16예(76.2%), 우측 이소성에서 0예로, 좌측 이소성에서 유의하게 많았다(p=0.001). 넓게 분리된 간정맥은 좌측 이소성에서 9예(42.9%), 우측 이소성에서 10

**Table 3.** Mortality cases

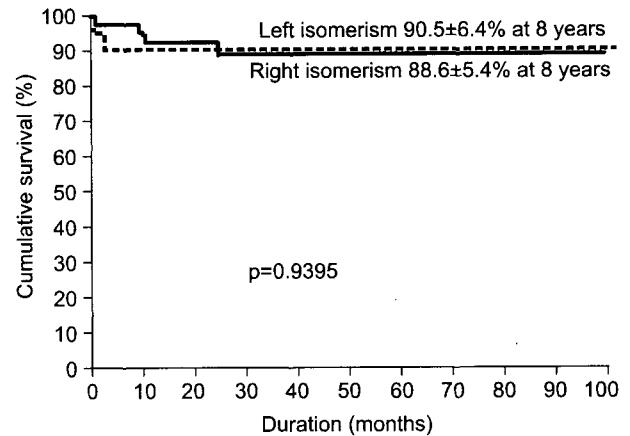
Mortality	Iso-merism	Interval (days)	Cause of death
Hospital	Lt	12	Hypoxic brain damage for severe pulmonary AVF
	Rt	23	Mediastinitis, sepsis, candida infection
	Lt	85	Fontan failure, multiorgan failure
Late	Rt	318	PLE, Fontan failure, mediastinitis
	Rt	334	Unknown
	Rt	754	PLE, Fontan failure

AVF=Arteriovenous fistula; PLE=Protein losing enteropathy.

예(24.3%)로 두 군 간에 차이가 없었다. 전폐정맥연결이상은 우측이소성에서는 7예(17.1%), 좌측이소성에서는 0예로 우측이소성에서 많은 경향을 보였으며( $p=0.084$ ), 부분 폐정맥연결이상은 우측이소성에서는 2예(4.9%), 좌측이소성에서는 1예(4.8%)로 두 군 간에 차이가 없었다(Table 2).

## 2) 사망

병원 내 사망은 3예(4.8%)에서 발생하였다. 좌측 이소성에서 병원 내 사망은 2예였으며, 술 후 12일째 심한 폐동정맥루로 인한 저산소성 뇌손상과 술 후 85일째 폰탄 실패, 다장기 부전으로 사망하였다. 우측 이소성에서 병원 내 사망은 1예였으며, 술 후 23일째 종격동염, 패혈증, candida 감염으로 사망하였다. 만기 사망은 평균  $48.8 \pm 31.0$ 개월(1.4~102.7개월)의 추적 기간 동안 3예(5.2%)에서 발생하였다. 좌측 이소성에서  $56.4 \pm 29.9$ 개월(13.4~102.7개월)의 추적 기간 동안 만기 사망은 없었다. 우측 이소성에서  $45.2 \pm 31.2$ 개월(1.4~100.1개월)의 추적 기간 동안 만기 사망은 3예였으며, 술 후 318일째 도관 폐색으로 혈전 제거 및 폰탄 재수술 후 단백소실성 장질환, 폰탄 실패와 종격동염으로, 술 후 334일째 원인 미상으로, 그리고 술 후 754일째 심외도관 확장술, 천공, 관상정맥동 unroofing 후 단백소실성 장질환과 폰탄 실패로 사망하였다(Table 3). 이소성증후군에서의 누적생존율은 1년에  $91.6 \pm 3.6\%$ , 8년에  $89.5 \pm 4.1\%$ 였다. 좌측 이소성에서의 누적생존율은 8년에  $90.5 \pm 6.4\%$ 였고, 우측 이소성에서의 누적생존율은 8년에  $88.6 \pm 5.4\%$ 로 유의한 차이가 없었다( $p=0.9395$ )(Fig. 1). 단변량 분석에서 술 후 감염( $p=0.001$ ), 술 후 단백소실



**Fig. 1.** Cumulative survival.

성 장질환( $p=0.001$ ), 술 전 높은 심실 이완기말 압력( $p=0.0153$ )과 술 후 높은 중심정맥압력( $p=0.0175$ )이 사망의 유의한 인자였으며, 다변량 분석에서 술 후 감염( $p=0.013$ ), 술 후 단백소실성 장질환( $p=0.028$ )과 술 후 높은 중심정맥압력( $p=0.034$ )이 사망의 유의한 인자였다(Table 4).

## 3) 폰탄 수술 후 심도자술 결과

이소성증후군의 33예(53.2%)에서 폰탄 수술 후  $37.0 \pm 23.0$ 개월(3.4~98.3개월)에 심도자술이 시행되었으며, 폐동맥압력이  $13.73 \pm 3.99$  mmHg (7.0~21.0 mmHg), 심실이완기말 압력이  $10.82 \pm 4.27$  mmHg (5.0~23.0 mmHg), 폐혈관 저항이  $1.62 \pm 0.77$  Wood units/m<sup>2</sup> (0.6~3.0 Wood units/m<sup>2</sup>), 경폐혈관 압력차가  $4.70 \pm 1.77$  mmHg (2.0~9.0 mmHg), 동맥혈 산소포화도(arterial oxygen saturation)은  $90.59 \pm 6.26\%$  (71.0~96.0%), Qs (indexed systemic blood flow)는  $3.86 \pm 0.90$  L/min/m<sup>2</sup> (2.1~5.7 L/min/m<sup>2</sup>)이었으며, 좌우 이소성군 간에 유의한 차이는 없었다.

## 4) 폐동정맥루(Pulmonary arteriovenous fistula)

폐동정맥루는 폰탄 수술 전에 좌측 이소성에서 11예(52.4%), 우측 이소성에서는 2예(4.9%)로 좌측이소성에서 유의하게 많았다( $p=0.001$ ). 폰탄 수술 후  $50.6 \pm 30.7$ 개월(1.4~102.7개월) 추적관찰 후에 좌측 이소성에서는 4예(19.1%)에서 폐동정맥루가 충분히 호전되지 않았고, 이 중 심한 2예에서는 간정맥에서 폐동맥으로의 도관을 분해하고(take down), 간정맥에서 기정맥으로의 문합을 시행하였다. 우측 이소성에서는 폐동정맥루가 모두 호전되었다.

**Table 4.** Risk factors of mortality

Variables	Univariate analysis	Multivariate analysis	
	p-value	p-value	Hazard ratio
Isomerism	0.9395		
Atrioventricular valve	0.7548		
Ventricle type	0.1604		
Pulmonary venous anomaly	0.2874		
Preop. PAP >16 mmHg	0.0642	0.762	
Preop. VEDP >15 mmHg	0.0153	0.073	22.475
Postop. CVP >15 mmHg	0.0175	0.034	190.256
Postop. Infection	0.0001	0.013	30.927
Postop. PLE	0.0001	0.028	40.693

PAP=Pulmonary artery pressure; VEDP=Ventricular end diastolic pressure; CVP=Central venous pressure; PLE=Protein losing enteropathy.

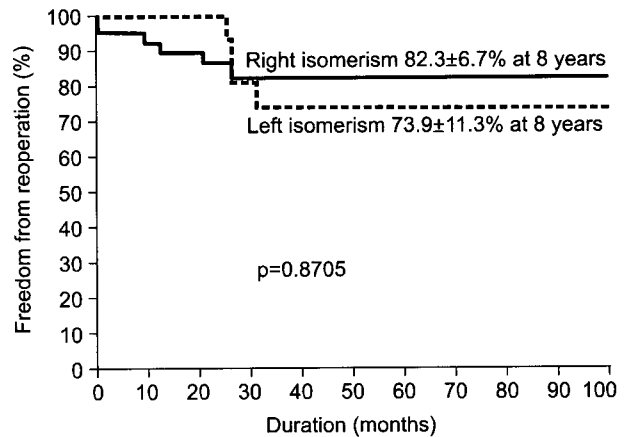
**Table 5.** Reoperations after Fontan operation

	Heterotaxy	Lt. isomerism	Rt. isomerism
Reoperation for conduit obstruction or stenosis	5	1	4
PPM insertion	3	3	0
HV to azygos vein rerouting for PAVF	2	2	0
Reoperation for incomplete HV inclusion	2	1	1
AVV repair	2	1	1
Fenestration	2	0	2

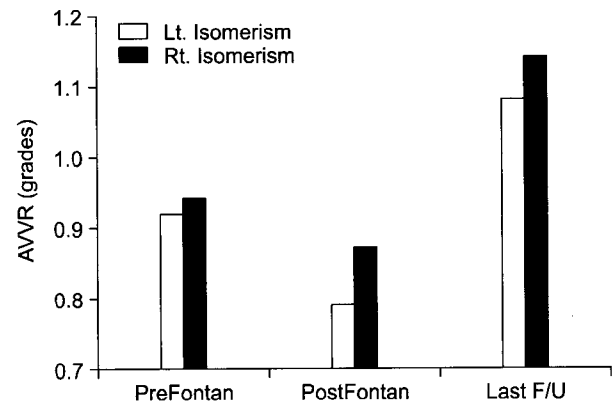
PPM=Permanent pacemaker; HV=Hepatic vein; PAVF=Pulmonary arteriovenous fistula; AVV=Atrioventricular valve.

### 5) 재수술

좌측 이소성에서는 4명에서 재수술이 시행되었으며, 영구형 심박조율기 삽입이 3예, 간정맥에서 기정맥으로의 문합술이 2예, 도관 폐색으로 폰탄 재수술이 1예, 우측 간정맥 분리술이 1예, 방실 판막 성형술이 1예였다. 우측 이소성에서는 6명에서 재수술이 시행되었다. 도관 폐색이나 협착으로 폰탄 수술이 4예, 천공이 2예, 좌측 간정맥 폐쇄술이 1예, 방실 판막 성형술이 1예였다(Table 5). 재수술의



**Fig. 2.** Freedom from reoperation.



**Fig. 3.** Grades before and after Fontan operation in AVVR. AVVR=Atrioventricular valve regurgitation; PreFontan=Mean grades of AVVR before Fontan operation; PostFontan=Mean grades of AVVR immediately after Fontan operation; Last F/U= Mean grades of AVVR at last follow up.

자유도는 8년에 좌측이소성에서 73.9±11.3%와 우측이소성에서 82.3±6.7%로 차이가 없었다(p=0.8705)(Fig. 2).

### 6) 심초음파 결과

좌측 이소성에서 방실판막 폐쇄부전은 폰탄 수술 전 0.92±0.86도(0~3도)에서 폰탄 수술 시 적극적인 방실판막 폐쇄부전의 교정과 폰탄 술식에 의한 심실 내 용적감소로 폰탄 수술 후 0.79±0.56도(0~1.5도)로 감소하는 경향을 보였으나(p=0.357), 폰탄 수술 후 43.8±30.0개월(10.0~93.3개월)에 시행한 최근 심초음파 추적 검사 결과에서 1.08±0.58도(0~2도)로 증가하는 경향을 보였다(p=0.056)(Fig. 3). 좌측 이소성에서는 최근 심초음파 검사 결과에서

심실 기능이 저하된 환자가 1예(5.3%)였고, 방실판막 폐쇄 부전은 II도 이상인 환자가 2예(10.0%)였다.

우측 이소성에서 방실판막 폐쇄부전은 폰تان 수술 전  $0.94 \pm 0.84$ 도(0~3도)에서 폰تان 수술 시 적극적인 방실판막 폐쇄부전의 교정과 폰تان 술식에 의한 심실 내 용적감소로 폰تان 수술 후  $0.87 \pm 0.60$ 도(0~2도)로 감소하는 경향을 보였으나( $p=0.305$ ), 폰تان 수술 후  $33.0 \pm 28.7$ 개월(0.1~98.3개월)에 시행한 최근 심초음파 추적 검사 결과에서  $1.14 \pm 0.61$ 도(0~2.5도)로 유의하게 증가하였다( $p=0.003$ ) (Fig. 3). 우측 이소성에서는 최근 심초음파 검사 결과에서 심실 기능이 저하된 환자가 4예(10.0%)였고, 방실판막 폐쇄부전은 II도 이상인 환자가 8예(19.5%)였다.

### 7) 마지막 추적 관찰 시 심박동

좌측 이소성에서 정상동율동이 15예(71.4%), 영구형 심박 조율기 삽입이 6예(28.6%)였다. 우측 이소성에서 정상동율동이 31예(75.6%), 동기능 장애가 6예(14.6%), 영구형 심박 조율기 삽입이 2예(3.3%), 발작성 상심실성 빈맥이 2예(3.3%)였다. 우측 이소성에 비해 좌측 이소성에서 동기능 장애로 인한 영구형 심박 조율기 삽입이 더 요구되었다( $p=0.015$ ).

### 8) 마지막 추적 관찰시 투약 및 NYHA 기능 분류 및 투약

우측 이소성에서는  $43.6 \pm 31.8$ 개월(0.8~100.1개월) 동안 추적하여 31예(100%) 모두 NYHA 기능 분류 I이었다. 좌측 이소성에서는  $50.6 \pm 33.2$ 개월(0.4~102.7개월) 동안 추적하여 잔존 폐동정맥류로 인한 심한 청색증을 가진 3예(18.8%)에서 NYHA 기능 분류 II였으며, 나머지 13예(81.3%)는 모두 NYHA 기능 분류 I이었다. 이소성증후군에서 항응고 요법은 aspirin으로 50예(87.7%), coumadine으로 6예(10.5%), coumadine과 aspirin으로 1예(1.8%)에서 시행하고 있으며, 기타 심혈관계 약물의 투약은 30예(52.6%)에서 시행하고 있다.

## 고 찰

이소성증후군 환자에서의 폰تان 술 후 생존율은 최근 많이 향상되었으나, 이환율은 여전히 다른 심기형 환자들보다 더 높다[2,5]. Azakie 등[6]은 최근에 30예의 이소성증후군 환자들에서 폰تان 수술의 훨씬 향상된 결과를 보고하였다. 4예의 병원 내 사망(13%)을 경험하였으며, 3예는 폐정

맥환류이상에 대한 수술을, 그리고 그중 1예는 폐쇄부전이 있는 방실판막 교정을 같이 시행 받은 환자들에서 발생하여, 폐정맥환류 이상이나 폐쇄 및 방실판막 폐쇄부전에 대한 조기 발견 및 교정의 중요성을 강조하였다. Stamm 등[2]은 10년 사망률을 1990년 이전에 수술한 환자들은 70%, 1990년 이후에 수술한 환자들은 93%로 보고하고 있으며, 1993년 이후 조기사망률이 없었다. 최근 이소성증후군 환자들에 대한 폰تان 수술의 호전된 결과를 폰تان 수술 전이나 폰تان 수술 시 폐정맥환류 기형이나 폐쇄, 방실판막 폐쇄부전, 폐동맥 협착, 비틀림, 단절과 같은 동반된 질환에 대한 적극적인 수술적 치료, 양방향성 대정맥 폐동맥 단락술의 시행으로 폰تان 수술에 대한 단계적 접근, 심방과 정맥의 해부학적 형태에 따른 폰تان 술식의 적절한 선택, 그리고 천공의 사용으로 설명하였다. 본원에서 조기사망은 4.8%였으며, 평균 48.8개월 추적 관찰 동안 만기 사망은 5.2%로 매우 좋아, 이소성이 아닌 환자에 비해서도 나쁘지 않았다. 누적생존율은 8년에 89.5%였으며, 다변량 분석에서 술 후 감염, 술 후 단백소실성 장질환과 술 후 높은 중심정맥압력이 사망의 유의한 인자였다. 감염에 의한 사망이 2예 있었으며, 모두가 무비증과 관련된 우측 이소성 환자들에서 발생하였다.

체정맥과 폐정맥의 연결의 이상이 있는 환자들에서, 심장 내 외측 통로 폰تان술은 폐정맥 혈류에 장애를 일으킬 위험이 있다[7]. 이 위험은 폐정맥들이 심방폐동맥 문합 부위나 상대정맥 입구에 가까운 공통 심방의 우상부로 들어올 때, 흔히 존재한다. 많은 환자들에서 간정맥이 우폐정맥들에 아주 가까워서 심방내 통로가 체정맥이나 폐정맥의 협착을 일으킬 위험이 관찰된다. 우측에 상대정맥, 좌측에 하대정맥이 있고, 좌측 상대정맥이 없는 반대쪽의 상대정맥(contralateral superior vena cava)에서, 폐정맥들이 심방의 내측이나 우측으로 들어올 때, 심방 내 경로를 만들기 어렵다. 이러한 경우에 심장외 도관 폰تان 수술은 폐정맥혈류의 장애를 피할 수 있는 장점이 있다[4].

천공의 사용이 1990년 이래 고위험군 폰تان 수술 환자에게 필수적으로 시행되었으며, 사망률의 감소뿐만 아니라, 술 후 흉수저류의 기간, 중환자실 체류기간, 재원기간이 감소되었다[8]. 천공은 수술 직후 충분한 심박출량을 유지하는데 중요하고, 천공을 통한 우좌 단락으로 인한 경도의 청색증은 흔히 잘 견디며, 혈액학이 좋으면 천공을 안전하고, 쉽게 중재적 시술로 막을 수 있다. 또한 천공이 없어, 불안정한 술 후 혈액학 및 지속적인 흉수저류를 갖는 환자에서 중재술로 천공을 시행할 수 있다. 본원의 천

공 전략은 폰탄의 위험 요소를 가지고 있고, 술 후 중심정맥압 18 mmHg 이상이거나 경폐혈관 압력차가 10 mmHg 이상인 경우 시행한다. 본 연구에서 천공의 시행은 우측 이소성에서 22예(53.7%)였으나, 폐동정맥루의 발생이 52.4%로 많은 좌측 이소성에서 4예(19.0%)로 좌측이소성에서 천공의 시행이 유의하게 적었다( $p=0.009$ ). 본원에서는 두 개의 도관을 각이 지게(angled tube graft) 문합하는 천공의 변형을 시행하여 좋은 폰탄 혈액학을 갖는 환자들에서는 쉽게 저절로 막히며, 안 막히는 경우에도 중재시술로 쉽게 막을수 있었다. 그러나, 고위험군에서 부적절한 천공의 폐쇄가 가능하며, 혈액학적으로 천공이 추가적으로 필요한 경우도 2예 있었다.

단계적인 폰탄 수술은 폰탄 수술의 위험을 줄이기 위해서 시행해왔으며, 체정맥이나 폐정맥 환류이상을 갖는 환자들에서 양방향성 대정맥폐동맥 단락술의 위험이 정상적인 정맥 연결을 갖는 환자들과 다르지 않게 시행될 수 있으며[9], 특히 심실이완기말 압력이 높고 방실판막이 늘어날 때 더 쉽게 폐쇄부전이 발생하는 경향이 있는 공통 방실판막을 갖는 환자들에서 심실 용적 부하를 조기에 감소시키는 장점이 있다. 하대정맥 단절을 동반한 좌측 이소성 환자들에서는 특히 간혈류의 공급 결여로 인한 비가역성 폐동정맥 기형을 막기 위해서 양방향성 대정맥폐동맥 단락술과 폰탄술의 간격은 너무 길지 않아야 한다. 간정맥혈류를 폐동맥으로 공급하여 폐동정맥 기형이 호전되나, 얼마나 늦게 간정맥혈류를 공급해도 기존의 폐동정맥 기형이 호전되는지는 알려져 있지 않다[10]. 본원에서 Kim 등[11]은 완전 대정맥-폐동맥 단락술(total cavopulmonary shunt, Kawashima operation)을 시행한 10예 모든 환자들과 양방향성 대정맥폐동맥 단락술을 시행한 27예 중 19예인 70%의 환자들에서 잠재성(subclinical) 혹은 임상적인 폐동정맥루가 발생하였음을 보고하였다. 본 연구에서는 16예(25.8%)의 환자들에서 폰탄 전 잠재적 혹은 임상적인 폐동정맥루가 발생하였으며, 폰탄 수술에 의한 충분한 간정맥 혈류의 공급에 의해 대부분 호전되었고, 4예(6.5%)의 환자들에서 충분히 호전되지 않았다. 특히 하대정맥 단절 및 기정맥이 반대쪽 상대정맥으로 연결된 좌측 이소성 환자에서, 도관 혈류의 양쪽 폐 공급이 불균형적으로 이루어져서 기정맥이 연결된 상대정맥쪽의 폐는 폐동정맥루가 부분적으로 호전되거나 진행될 수 있으므로 도관의 위치가 중요하다[12,13]. 본 연구에서도 폰탄술 후 폐동정맥루가 진행되는 2예에서 간정맥에서 폐동맥으로의 도관을 분해하고(take down), 기정맥으로 직접 문합하

는 수술[14]을 시행하여 청색증이 개선됨을 경험하였다. 최근 저자들은 이러한 환자에서 간정맥 혈류를 양쪽 폐에 균형적으로 공급하여 폐동정맥루를 치료하고 혈전증을 예방하기 위해서 간정맥을 폐동맥으로 연결하지 않고 기정맥으로 직접 문합하고 있으며[15,16], Amodeo 등[17]은 완전 대정맥-폐동맥 단락술(total cavopulmonary shunt, Kawashima operation)과 함께 일단계로 간정맥을 기정맥에 직접 문합하는 방법도 제시하고 있다. 저자들의 경험 초기에 이소성 환자에서 흔히 동반되는 넓게 분리된 간정맥(separate hepatic vein)이 있는 환자에서 간정맥 폐쇄술, 간정맥 포함술(inclusion), 도관 폐쇄(conduit occlusion)로 인한 재수술이 있었으며, 이는 초기에 기술적 오류 및 적은 혈류의 간정맥혈류가 크고 긴 폰탄도관을 흐르는데 기인한 불일치(discrepancy)가 원인이 되기도 하였다.

폰탄 수술 전이나 폰탄 수술 시 동반된 기형에 대한 수술적 치료의 중요성은 자주 강조되어 왔다[2,6]. 본 연구에서는 폰탄에 오는 전과정에서 방실판막 성형술이 12예, 폐동맥 혈관성형술이 15예, 전폐정맥연결이상 교정술이 3예, 영구형 심박조율기 삽입이 3예, 폐정맥 혈관 성형술이 1예에서 시행되어 결과적으로 동반된 기형과 관련된 위험 인자를 줄여 폰탄 수술 후 방실판막 폐쇄부전 등의 위험 인자가 감소하고 심실 기능이 양호하게 유지되어 수술 성적이 향상되었다. Azakie 등[6]은 이소성증후군 30예에 대한 폰탄 수술 후 평균 3.4년 추적 관찰하여 심실기능이 5예(20%)에서 저하되어 있었으며, 경도 이상의 방실판막 폐쇄부전이 19예(73.1%)였으나, 본 연구에서는 62예에 대해 36.4개월 추적 관찰하여 심실 기능이 5예(8.5%)에서 저하되어 있고, 경도 이상의 방실판막 폐쇄부전이 19예(31.2%)로 더 양호한 결과를 보였다. 폰탄 수술 후 추적 관찰 기간 동안 방실판막 폐쇄부전이 증가하였으나, 추적 기간이 짧아서인지 대부분의 환자는 심기능이 유지되고 있었다. 그러나 일부환자에서 심기능저하가 새로 관찰되어 향후 주의 깊은 추적검사가 요구된다. 특히 우측 이소성에서 장기 추적 관찰하는 동안 방실판막 폐쇄부전이 유의하게 증가하고 10%에서 심실 기능 저하가 발생하여 향후 재수술이 예상된다.

Azakie 등[6]은 이소성증후군 30예 중에서 심장의 도관 폰탄술을 22예에서 시행하여 술 후 조기 심방성 부정맥 발생률이 41%였으며, 동결결 기능장애는 9예에서 경험하였다. Stamm 등[2]은 이소성증후군 135예에서 폰탄 수술을 시행하고 조기 술 후 부정맥 발생률이 47%였으며, 10년 만기 부정서맥(bradyarrhythmia)의 자유도는 좌측 이소

성이 66%로, 83%인 우측 이소성보다 유의하게 낮았으며, 유의인자는 술 전 부정맥의 존재, 늦은 연령에서 폰탄 수술의 시행, 하대정맥 단절, 전폐정맥연결이상증이었고, 10년 만기 부정속맥(tachyarrhythmia)의 자유도는 좌측 이소성이 44%로, 79%인 우측 이소성보다 낮은 경향이 있었으며, 유의인자는 술 전 부정맥의 존재, 늦은 연령에서 폰탄 수술의 시행, 술 전 폐동맥 염좌(distortion)였음을 보고하였다. Bae 등[18]은 본원에서 심장의 도관 폰탄술과 심장내 외측 통로 폰탄술(intracardiac lateral tunnel procedure) 사이에 동결절 기능을 비교하여, 심장의 도관 폰탄술이 동결절 기능을 유지하는 데 효과적이며, 심장내 외측 통로 폰탄술이 유일하게 동결절 기능 장애를 일으키는 유의한 인자였고, 이소성 증후군과 폰탄 수술에 단계적인 접근은 술 후 동결절 기능 장애에 영향을 주지 않았음을 입증하였다. 본 연구에서는 이소성 증후군 환자들에 대하여 심장의 도관 폰탄 수술을 시행하고 평균 50.6개월 추적 관찰하여 정상동율동이 좌측 이소성에서 71.4%, 우측 이소성에서 75.6%에서 유지되고 있다. 본원의 부정맥 성적은 심장의 도관 폰탄 수술 덕분에 심방폐동맥 연결 폰탄술(atriopulmonary connection type Fontan procedure)과 심장내 외측통로 폰탄 수술에 비하여 빈맥성 부정맥이 현저하게 적었으며, 서맥성 부정맥도 적었지만[2], 이소성 증후군 질환의 특성상 시간이 흐르면서 서맥성 부정맥의 빈도가 증가하는 경향을 보였다. 영구형 심박조율기를 필요로 하는 동결절 기능장애는 좌측 이소성에서 더 많았다.

이소성증후군이 있는 기능적 단심실 환자에서의 폰탄 수술은 폐정맥이나 체정맥의 폐쇄 위험 및 부정맥을 최소화하기 위해 심장의도관폰탄 술식을 주위깊게 시행하고, 폰탄 수술에 대한 단계적 접근, 도관에 천공의 사용, 그리고 폐정맥환류 기형이나 폐쇄, 방실 판막 폐쇄부전과 같은 동반된 질환에 대한 적극적인 수술적 치료로 폰탄 수술 후 조기 및 장기 생존율은 많이 호전되었다. 그러나, 수술 후 장기 추적관찰 시 좌측 이소성에서 폐동정맥루에 의한 재수술 및 잔존 청색증과 서맥성 부정맥에 의한 인공 심장 박동기 수술의 증가 경향, 그리고 우측 이소성에서 방실판막 역류증과 심실 기능 저하가 발생하는 경향을 보여 향후 재수술이 예상되어 술후 지속적인 추적 관찰이 필요하다.

## 참 고 문 헌

1. Gentles TL, Mayer JE Jr, Gauvreau K, et al. *Fontan opera-*

*tion in five hundred consecutive patients: factors influencing early and late outcome.* J Thorac Cardiovasc Surg 1997;114:376-91.

2. Stamm C, Friehs I, Duebener LF, et al. *Improving results of the modified Fontan operation in patients with heterotaxy syndrome.* Ann Thorac Surg 2002;74:1967-78.

3. Culbertson CB, George BL, Day RW, Laks H, Williams RG. *Factors influencing survival of patients with heterotaxy syndrome undergoing the Fontan procedure.* J Am Coll Cardiol 1992;20:678-84.

4. Kim WH, Chung DH, Kim SC, et al. *Early results of extracardiac Fontan operation.* Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1998;31:650-9

5. Durongpisitkul K, Porter CJ, Cetta F, et al. *Predictors of early- and late-onset supraventricular tachyarrhythmias after Fontan operation.* Circulation 1998;98:1099-107.

6. Azakie A, Merklinger SL, Williams WG, Van Arsdell GS, Coles JG, Adatia I. *Improving outcomes of the Fontan operation in children with atrial isomerism and heterotaxy syndromes.* Ann Thorac Surg 2001;72:1636-40.

7. Julsrud PR, Danielson GK. *A modification of the Fontan procedure incorporating anomalies of systemic and pulmonary venous return.* J Thorac Cardiovasc Surg 1990;100:233-9.

8. Bridges ND, Mayer JE Jr, Lock JE, et al. *Effect of baffle fenestration on outcome of the modified Fontan procedure.* Circulation 1992;86:1762-9.

9. McElhinney DB, Reddy VM, Moore P, Hanley FL. *Bidirectional cavopulmonary shunt in patients with anomalies of systemic and pulmonary venous drainage.* Ann Thorac Surg 1997;63:1676-84.

10. Maully JS, Rychik J, Fogel MA, Murphy JD, Jacobs M. *Pulmonary AV malformations after superior cavopulmonary connection: resolution after inclusion of hepatic veins in the pulmonary circulation.* Ann Thorac Surg 1997;63:960-3.

11. Kim SJ, Bae EJ, Cho DJ, et al. *Development of pulmonary arteriovenous fistulas after bidirectional cavopulmonary shunt.* Ann Thorac Surg 2000;70:1918-22.

12. Uemura H, Yagihara T, Hattori R, Kawahira Y, Tsukano S, Watanabe K. *Redirection of hepatic venous drainage after total cavopulmonary shunt in left isomerism.* Ann Thorac Surg 1999;68:1731-5.

13. Ichikawa H, Fukushima N, Ono M, Kita T, Matsushita T, Miyamoto Y, Matsuda H. *Resolution of pulmonary arteriovenous fistula by redirection of hepatic venous blood.* Ann Thorac Surg 2004;77:1825-7.

14. Pike NA, Vricella LA, Feinstein JA, Black MD, Reitz BA. *Regression of severe pulmonary arteriovenous malformations after Fontan revision and "hepatic factor" rerouting.* Ann Thorac Surg 2004;78:697-9.

15. Kaneko Y, Murakami A, Miyamoto T, Takamoto S. *Hepatic vein-to-azygos vein connection in a patient with interrupted*



- inferior vena cava*. Eur J Cardiothorac Surg 2002;21:582-4.
16. Steinberg J, Alfieris GM, Brandt III B, et al. *New approach to the surgical management of pulmonary arteriovenous malformations after cavopulmonary anastomosis*. Ann Thorac Surg 2003;75:1640-2.
17. Amodeo A, Carlo DD, Grigioni M, Santis MD, Donato RM. *Early primary Kawashima operation combined with direct hepatic vein-to-azygos vein connection: a new logical approach*. J Thorac Cardiovasc Surg 2005;129:949-50.
18. Bae EJ, Lee JY, Noh CI, Kim WH, Kim YJ. *Sinus node dysfunction after Fontan modifications-influence of surgical method*. Int J Cardiol 2003;88:285-91.

=국문 초록=

배경: 이소성증후군과 기능적 단심실을 동반한 환자들은 체정맥 또는 폐정맥의 연결이상, 폐쇄부전을 동반한 공통 방실판막, 우심실형의 단심실과 부정맥이 많이 동반되어 폰탄 수술의 결과가 좋지 않은 것으로 알려져 있다. 이 환자들에 대한 심장외도관 폰탄 수술의 최근 결과를 연구하였다. 대상 및 방법: 1996년부터 2005년까지 기능적 단심실로 폰탄 수술을 받은 62명(연령:  $54.79 \pm 33.97$ 개월)의 이소성증후군 환자들에 대하여 심장의 도관 폰탄 수술을 시행하였다. 좌측 이소성 환자가 21명이었고, 우측 이소성 환자가 41명이었다. 2명을 제외한 모든 환자들에서 양방향성 대정맥폐동맥 단락술을 시행하였으며, 천공은 좌측 이소성에서 더 적게 필요하였다. 결과: 좌측 이소성 군에서 하대정맥 단절과 폐동정맥루가 더 많았으며, 우측 이소성 군에서 폐정맥의 연결 이상, 공통 방실판막과 우심실형의 단심실이 더 많았다. 병원 내 사망은 3예(4.8%)였으며,  $48.8 \pm 31.0$ 개월간 추적 관찰하여 만기 사망은 3예(5.2%)였다. 누적생존율은 8년에 좌측 이소성에서  $90.5 \pm 6.4\%$ 와 우측이소성에서  $88.6 \pm 5.4\%$ 로 차이가 없었다( $p=0.94$ ). 재수술의 자유도는 8년에 좌측이소성에서  $73.9 \pm 11.3\%$ 와 우측이소성에서  $82.3 \pm 6.7\%$ 로 차이가 없었다( $p=0.87$ ). 술 후 이소성증후군에서 방실판막 폐쇄부전이 진행하였으며, 좌측 이소성 군에서는 폐동정맥루에 대한 재수술과 동결결 기능장애에 의한 인공심박조율기 삽입이 더 필요하였다. 결론: 이소성증후군이 있는 기능적 단심실 환자는 심장의 도관 폰탄 수술, 천공, 단계적 수술과 동반된 기형의 적극적인 수술로 폰탄 수술 후 생존율은 호전되었다. 그러나 수술 후 방실판막 폐쇄부전, 부정맥, 그리고 폐동정맥루에 대한 술 후 지속적인 추적 관찰이 필요하다.

중심 단어 : 1. 선천성심질환  
2. 이소성증후군  
3. 폰탄 수술