

Fontan수술의 수술전 평가와 수술 적응증

동아대학교 의과대학 흉부외과학교실

생 시 환

Fontan수술의 수술전 평가

Fontan수술의 특이한 혈액학적 특성 때문에 적절한 대상환자의 선정이 매우 중요하며 수술결과나 환자의 장기에후에 직접 영향을 미친다. 그러므로 Fontan수술의 수술전 평가는 Fontan수술의 대상환자를 정하는데 매우 중요하다.

Choussat 등¹⁾에 의해 1977년 Fontan수술의 대상환자 선정기준(criteria)이 발표되었다. 그러나 Fontan physiology의 이해의 증진, 적절한 술전 고식적 수술 방법, Fontan수술의 경험 축적, 술후관리법의 개선 등으로 이 기준은 많이 변하여 현재는 과거보다 범위가 많이 넓어졌다. 또한 양방향성 상공정맥-폐동맥 단락술(bidirectional cavopulmonary shunt)을 이용한 단계적 수술과 fenestrated Fontan술식의 개발로 고위험도군의 환아들에게도 요즈음은 성공적으로 수술을 마치는 경우도 많아졌다. 그러나 아직까지도 여러 위험인자에 의한 수술제한이 비교적 엄격하므로 수술전 평가는 매우 중요하다.

1. 환자의 나이

Choussat 등에 의해 제안되어졌던 Fontan수술의 10가지 선정기준에 의하면 Fontan수술의 최소나이가 4세를 권유하였으나 이 기준은 현재 큰 의의가 없으며 수술시기가 점점 어려워지는 추세에 있다. 조기 수술은 여러번의 고식적수술을 피할 수가 있으며, 가장 큰 장점은 심실용적 과부하

(ventricular volume overload)와 만성적 청색증을 조기에 해결해 줌으로서 Fontan수술의 만기성적 과 직결되는 심실기능부전(ventricular failure)을 예방할 수 있다는 것이다. 장기간의 청색증과 volume overload는 부적절한 심실의 비대를 가져오며 심실의 이완기능의 장애를 낳게 한다. LV mass/volume ratio의 증가는 Fontan수술의 나쁜 결과와 관련된다고 한다^{2,3)}. 또한 Franklin 등³⁾은 유아기(infancy)때 발견된 tricuspid atresia환아의 86%가 추후 Fontan operation의 후보가 될 수 있었으나 1.5세때는 72%, 4세때는 59%정도로 감소되었다고 하였다. 이는 고식적 수술후 사망하거나 급사하였던 경우와 대동맥판하협착(subaortic stenosis), pulmonary artery distortion, 심실기능이상(ventricular dysfunction) 등으로 인하여 Fontan수술 후보군에서 제외되었기 때문이라고 하였다.

최근 보고들은 1세에서 4세까지 수술한 경우 좋은 결과들을 보고하고 있다⁴⁾. 환아가 걸을 수 있고 또는 최소한 길 수 있어 근육수축에 의한 정맥환류(venous return)의 증가효과가 있을 수 있는 나이 이전에는 Fontan수술을 하지 않는 것이 좋다고 한다⁵⁾. Fontan수술은 15세이상의 나이도 수술 사망에 대한 위험인자가 되지 않지만 좌심실기능이 나빠짐에 따라 만기 생존률이 나빠질 수 있다고 한다⁶⁾.

2. 심박동(cardiac rhythm)

정상 동조율(normal sinus rhythm)이 Fontan수술 전 꼭 필요하지는 않다. 술전 atrial flutterfibrillation은 Fontan 수술후 전보다 쉽게 조절될 수 있다고 한다⁷⁾. 그리고 술전의 방실차단(heart block)은 술후 심박동기로 치료될 수 있다. 그러나 부정맥이 late Fontan failure의 두번째 원인이며 또한 조기에 수술하는 것이 술후 부정맥 발생의 빈도를 줄일 수 있다고 한다^{8,9)}.

3. 폐동맥압

폐동맥압의 측정은 Fontan수술의 술전평가로 매우 중요하다. 그러나 때때로 폐동맥에 도관(catheter)을 위치시킬 수 없어 폐동맥압을 측정할 수 없는 경우가 있으나 수술상에서라도 측정하여야 한다. 평균 폐동맥압이 15mmHg이하면 저위험군(low risk group)에 들어 갈 수 있으나 평균 폐동맥압이 15mmHg이하라 할 지라도 높은 폐동맥 저항을 갖고 있는 경우가 있으므로 유의해야 한다. 반대로 폐혈유량의 과다로 인하여 폐동맥압의 상승이 있다면 폐동맥압이 25mmHg까지 된다하더라도 수술의 적용이 될 수 있다고 한다¹⁰⁾.

4. 폐동맥저항

Fontan수술의 환자선정과 술후예후의 판정에 가장 중요한 인자이다. 폐동맥저항지수와 술후 생존률과는 거의 비례한다고 한다¹¹⁾. 폐동맥저항이 2 Woods unit 이하인 경우 좋은 경과가 예상될 수 있으나 2~4Woods unit인 경우는 위험도가 증가되며, 4Woods unit이상인 경우는 수술 금기이다¹⁰⁾.

5. 경폐압력차(transpulmonary gradient)

심실의 이완기말 압력과 폐동맥과의 압력차로서 환자선정기준에 유용하게 이용될 수있으며 폐동맥 저항과 대체적으로 일치한다고 한다. 7 mmHg 이하인 경우 저위험군, 7~12mmHg인 경우 중등도위험군, 12 mmHg이상인 경우 고위험군에 속한다고 한다⁹⁾ (Table 1).

6. 폐동맥의 크기 및 협착

술전 폐동맥조영술을 실시하여 폐동맥의 크기

를 측정하는 것도 매우 중요하다. 폐동맥의 크기와 수술 위험도와는 학자들간에 의견을 달리하는 경우도 있지만 Fontan 등¹²⁾은 좌우폐동맥의 크기(McGoon ratio)가 Fontan수술후 사망 혹은 take-down의 가장 중요한 위험인자로 작용했다고 하였다. McGoon ratio가 1.8이하였던 경우 높은 실패율을 보였다고 한다. 폐동맥지수(pulmonary artery index)를 사용할 경우 250mm·m⁻²보다 크면 높은 성공률을 예견할 수 있다고 한다¹³⁾. 그러나 Norwood 등¹⁴⁾은 폐동맥의 크기가 수술예후에 크게 영향을 미치지 않았다고 하며, Douville 등¹⁵⁾은 양방향성 상공정맥-폐동맥 단락술이나 hemi-Fontan을 통하여 단계적으로 수술함으로써 비교적 작은 폐동맥을 갖고 있는 환아에서도 Fontan수술을 할 수가 있었다고 하였다.

폐동맥조영술에서 폐동맥협착이나 abolization abnormality가 있는지 확인하여 술전 혹은 술중에 적절한 처치로 해결할 수 있도록 하여야 한다. branch pulmonary artery의 협착은 풍선확장술로 해결할 수도 있다고 하며¹⁶⁾ central pulmonary artery의 협착은 수술중 함께 교정될 수 있다. 그러나 이런 폐동맥의 협착들은 술후 높은 사망율의 원인이 되기도 한다고 한다¹⁷⁾.

7. 대동맥-폐동맥 측부혈행(aortopulmonary collaterals)

Fontan 수술의 술전평가로 대동맥-폐동맥 측부혈행에 대한 조사도 중요하다고 생각된다. Ichikawa 등¹⁸⁾에 의하면 대동맥-폐동맥 측부혈행에 의한 percent cardiac return이 33%이 되면 평균 체정맥압(mean systemic venous pressure)이 17mmHg 이상 유지되었고 술후 생존자는 없었다고 하였다. Triedman 등¹⁹⁾은 전체환자의 31%에서 발견되었으며 양방향성 상공정맥-폐동맥 단락술과 modified Blalock-Taussig shunt를 시행했던 환자에 더 많이 발견되었으며 주로 내용동맥과 thyrocervical trunk에서 측부혈관이 발달되었다고 하였다. Spicer 등²⁰⁾은 대동맥-폐동맥 측부혈행이 있었던 경우 늑막삼출(pleural effusion)의 빈도가 높았으며 이 부행혈관들을 술전에 막음으로서 늑막삼출의 빈도가

Table 1. Patient Classification

	Low Risk	Medium Risk	High Risk
Mean pulmonary artery pressure(mmHg)	<15	15~20	>20
Pulmonary vascular resistance(Woods units)	<2	2~3	>3
Transpulmonary gradient (mmHg)	<7	7~12	>12
Ejection fraction	>60%	45~50%	<45%
Left ventricular end- diastolic pressure(mmHg)	<6	6~12	>12
Outflow gradient (mmHg)	<30	30~50	>50
A-V valve regurgitation	Mild	Moderate	Severe
Options	Fontan or partial Fontan	Partial Fontan	Glenn, correct associated anomalies

From Pearl JM, Permut LC, LC, LC, Laks H: Tricuspid atresia In Baue AE, Geha AS, Hammond GL, Lake H, Naunheim KS(eds): Glenn's Thoracic and Cardiovascular Surgery, 6th ed, London, Prentice-Hall International Inc., 1996, pp1431

낮아졌다고 하였다. 그러므로 Fontan수술전 대동맥-폐동맥 측부혈행에 대한 조사가 필요하며 발견되면 transcatheter occlusion이 고려되어야 할 것으로 사료된다.

8. 심실기능

심초음파검사나 심장조영술로 심실의 수축기능을 파악하는 것은 매우 중요하다^{8,10)}. 심실의 이완기능(diastolic function)도 매우 중요해서 심실의 이완기말압력(end-diastolic pressure)을 측정하는 것은 매우 중요하며 측정이 불가능한 경우 폐동맥 췌기압력(pulmonary wedge pressure)를 재어 심실의 이완기능을 간접적으로라도 살펴 보아야한다⁹⁾. 만약 과다의 폐혈류량, 방실판막의 폐쇄부전 등의 교정 가능한 이유로 심실의 이완기말압력이 상승되어 있으면 25mmHg이상 넘지 않는한 위험인자로 작용하지 않는다고 한다²¹⁾. Pearl 등⁹⁾은 박출계수(ejection fraction)가 60%이상인 경우, 45%에서 60%, 45%이하를 각각 저위험군, 중등도위험군, 고위험군으로 분류하였으며, 심실이완기말압력이 6 mmHg이하, 6에서 12 mmHg, 12 mmHg 이상인

경우를 각각 저, 중등도, 고위험군으로 분류하였다(Table 1).

Mair 등¹¹⁾은 Fontan수술환자에서 폐동맥저항과 좌심실의 이완기능이 매우 중요하므로 새로운 위험지수(risk index)를 고안하였는데 이는 폐동맥저항지수에 좌심실이완기말 압력을 폐동맥과 체동맥혈류지수(index)의 합으로 나눈 값을 더한 값이다. 이들은 이 위험지수가 4이하이면 술후 평균우심방압이 20mmHg이하가 된다고 하였고 조기수술 생존율 95%, 전체생존율이 89%였다고 하였다.

$$\text{Risk index} = \text{RPa units} \cdot \text{m}^2 + \frac{\text{LVEDP}}{\text{QPI} + \text{QSI}}$$

9. 심실의 비후정도

심실의 비후정도도 중요한 위험인자로 작용한다고 한다²²⁾. 심실의 비후정도는 심초음파검사나 MRI로 조사할 수 있다. 심실비후는 증가된 폐혈류량, 대동맥판하협착(subaortic stenosis), 폐동맥교

약술, 나이와 관련되다고 한다^{23,24}). 특히 대동맥판 하협착이 있는 경우 Fontan수술시 높은 사망율과 관련이 있으므로 전단계수술에서 대동맥판하협착 제거술이나 Damus-Kay-Stansel수술과 함께 양방향성 상공정맥-폐동맥 단락술을 시행하는 것이 바람직하다고 한다¹⁰).

10. 방실판 폐쇄부전

수술전 심초음파 검사로 방실판막의 폐쇄부전의 정도를 정확하게 조사할 수 있다. 이는 Fontan수술시 판막재건술을 하는데 도움을 주며 Fontan수술후 조기 및 만기결과에 중요한 영향을 미친다. 심한 방실판폐쇄부전은 심실기능에도 많은 영향을 주므로 심할 경우는 전단계수술에서 방실판막의 재건술과 함께 양방향성 상공정맥-폐동맥 단락술을 시행하는 것이 좋다고 한다⁹) (Table 1).

11. 심기형의 형태학적 구조 (morphology)

심초음파, 심장조영술, MRI등으로 심장기형의 정확한 형태학적 진단이 매우 중요하며 특히 atrial isomerism heart에서 체정맥과 폐정맥의 위치와 주행을 아는 것이 Fontan수술에 중요하다. 폐정맥과 체정맥의 주행의 이상은 Fontan수술시 수술법을 변형함으로 적절히 교정될 수 있으나 특히 폐정맥의 협착이 있는 경우는 폐동맥압의 상승을 동반함으로 정확히 파악하여 완전히 해소시켜주어야 하며 전단계수술에서 해결하는 것이 바람직스럽다고 생각된다.

대동맥판하협착(subaortic obstruction)도 매우 중요한 위험인자가 된다. Echo Doppler study나 심도자법으로 진단할 수 있고 주심실(dominant ventricle)과 대동맥사이에 압력차이가 10mmHg이상이면 대동맥판하협착이 있다고 생각할 수 있고 심실중격결손의 직경이 대동맥판륜의 직경의 반보다 작으면 형태학적 기준에도 맞다고 한다²⁵).

Fontan 수술의 적응증

Fontan수술은 처음 삼첨판폐쇄증 환자에서 주로 사용되어져 왔으나 현재는 기능적으로 단심실의

형태를 갖고 있는 기형("functionally single ventricle")과 양심실의 형태를 갖고 있다 하더라도 양심실교정(biventricular repair)이 불가능한 기형에 까지 확장되어 적용되고 있다.

1. Tricuspid atresia

2. Hypoplastic left heart syndrome (mitral atresia or stenosis, aortic atresia or stenosis)

심한 대동맥판협착증(critical aortic valve stenosis)과의 구별이 중요한데 Karl 등²⁶)은 심첨(cardiac apex)이 좌심실로 형성되어 있지 않고 대동맥판륜, 상행대동맥, 승모판, 좌심실용적(left ventricular cavity)이 체중에 대한 평균치의 60%가 되지 않으면 단심실교정(single ventricular repair)을 권유하였다. Leung 등²⁷)은 left ventricular inflow dimension이 25mm이하, ventriculoaortic junction이 5mm이하, 승모판직경이 9mm이하면 단심실교정을 하는 것이 좋다고 하였다. Rhodes 등²⁸)은 승모판넓이가 $4.75\text{cm}^2/\text{m}^2$ 이하, 좌심실의 long-axis dimension이 심장의 long-axis dimension의 0.8이하, aortic root의 직경이 $3.5\text{cm}/\text{m}^2$ 이하, left ventricular mass가 $35\text{gm}/\text{m}^2$ 이하인 경우를 기준으로 하였다.

3. Double-inlet ventricles

소수의 환자에서 septation이 고려될 수 있으나 공통방실판막(common AV valve)이나 방실판막의 straddling이 있는 경우, 폐동맥협착이나 대동맥판하협착이 있는 경우는 septation의 성적이 나쁘다고 한다. septation후 높은 사망율 및 합병증 발생율과 함께 최근 Fontan수술의 성적향상으로 인해 septation은 소수의 septation이 적절한 환어나 Fontan수술의 적용이 되지 않는 경우로 국한되고 있다^{29,30}).

4. Many forms of heterotaxia syndrome

5. Pulmonary atresia with intact ventricular septum

삼첨판의 직경이 Z value -3보다 작을 때와

right ventricular-dependent coronary circulation이 있을 때는 양심실교정보다는 단심실교정을 고려해야 한다^{31,32)}.

6. Hypoplastic right or left ventricle in biventricular hearts with ventricular septal defect with or without straddling atrioventricular valve

방실판막의 straddling이나 overriding을 동반한 심실중격결손에서 straddling이나 overriding이 심하지 않는 경우는 대부분 적당한 술식의 변경으로 첩포봉합(patch closure)하면 되나 심한 straddling이나 overriding이 있는 경우, 혹은 좌심실의 형성부전(hypoplasia)이 동반될 때 Fontan수술의 기준에 합당하다면 Fontan수술의 적용이 된다³³⁾.

7. Double outlet right ventricle with noncommitted ventricular septal defect

Noncommitted VSD를 갖고있는 양대혈관우심실기시증(DORV)인 경우도 심실중격결손연(VSD margin)에 중요한 건삭들이 붙어 있어 심실중격결손을 확장하기 힘들 경우, 다발성근육형 심실중격결손이 있을 때, 좌심실의 형성부전(hypoplasia)이 심한 경우, 방실판막의 straddling이나 overriding으로 심실내 tunnel을 만들어 주지 못할 경우 역시 Fontan 수술을 고려하여야 한다^{34,35)}.

참 고 문 헌

1. Choussat A, Fontan F, Besse P, et al: Selection criteria for Fontan's procedure. In Anderson RH, Shinebourne EA (eds): Pediatric cardiology 1977, Edinburgh, Churchill Livingstone, 1978, pp559
2. Parikh SR, Hurwitz RA, Caldwell RL, et al: Ventricular function in the single ventricle before and after Fontan surgery. Am J Cardiol 67:1390, 1991
3. Akagi T, Benson LN, Williams WG, et al: The relation between ventricular hypertrophy and clinical outcome in patients with double inlet left ventricle after atrial to pulmonary anastomosis. Herz, 17:220, 1992
4. Pearl JM, Laks H, Drinkwater DC, et al: Modified Fontan procedure in patients less than 4 years of age. Circulation 86(suppl II): 100, 1992
5. de Leval M: Right heart bypass operations. In Stark J, de Leval M.(eds) Surgery for congenital heart defect, 2nd ed. Philadelphia, W.B. Saunders Company, 1994, p565
6. Humes RA, Mair DD, Porter CBJ, et al: Results of the modified Fontan operation in adults. Am J Cardiol 61:602, 1988
7. Alboliras ET, Porter CJ, Danielson GK, et al: Results of the modified Fontan operation for congenital heart lesions in patients without preoperative sinus rhythm. J Am Coll Cardiol 6:228, 1985
8. Pearl JM, Permut LC, Laks H.: Tricuspid atresia In Baue AE, Geha AS, Hammond GL, Laks H, Naunheim KS(eds): Glenn's Thoracic and Cardiovascular Surgery, 6th ed, London, Prentice-Hall International Inc., 1996, pp1431
9. Cecchin F, Jhonsrude CL, Perry JC, et al: Effect of age and surgical technique on symptomatic arrhythmia after Fontan procedure. Am J Cardiol 76:386, 1995
10. Handy JR Jr, Sade RM: Tricuspid atresia, In Sabiston DC Jr, Spencer FC(eds): Surgery of the chest, 6th ed, Philadelphia, W.B. Saunders company, 1995, pp1628
11. Mair DD, Hagler DJ, Puga FJ, et al: Fontan operation in 176 patients with tricuspid atresia: Results and a proposed new index for patient selection. Circulation 82(suppl. IV):164, 1990
12. Fontan F, Fernandez G, Costa F, et al: The size of the pulmonary arteries and the results of the Fontan operation. J Thorac Cardiovasc Surg 98:711, 1989
13. Nakata S, Imai Y, Takanashi Y, et al: A new method for the quantitative standardization of cross-sectional areas of the pulmonary arteries in congenital heart disease with decreased pulmonary blood flow. J Thorac Cardiovasc Surg 88:610, 1984
14. Bridges ND, Farrell PF Jr, Pigott III JD, et al: Pulmonary artery index, A nonpredictor of operative survival in patients undergoing modified Fontan repair. Circulation 80(suppl I):I-216, 1989
15. Douville, EC, Sade RM, and Fyfe DA: Hemi-Fontan operation in surgery for single ventricle: A preliminary report. Ann Thorac Surg, 51:893, 1991
16. Ring JC, Bass JL, Marvin W, et al: Management of congenital stenosis of a branch pulmonary artery with balloon dilatation angioplasty. J Thorac Cardiovasc Surg 90:35, 1985
17. Mayer JE Jr, Helgason H, Jonas RA, et al: Extending the limits for modified Fontan procedure. J Thorac Cardiovasc Surg 92:1021, 1986

18. Ichikawa H, Yagihara T, Kishimoto H, et al: *Extent of aortopulmonary collateral blood flow as a risk factor for Fontan operations.* Ann Thorac Surg 59:433, 1995
19. Triedman JK, Bridges ND, Mayer JE, et al: *Prevalence and risk factors for aortopulmonary collateral vessels after Fontan and bidirectional Glenn procedures.* J Am Coll Cardiol 22:207, 1993
20. Spicer RL, Uzark KC, Moore JW, et al: *Aortopulmonary collateral vessels and prolonged pleural effusions after modified Fontan procedures.* Am Heart J 131:1164, 1996
21. Mair DD, Rice MJ, Hagler DJ, et al: *Outcome of the Fontan procedure in patients with tricuspid atresia.* Circulation 72(Suppl II):88, 1985
22. Cohen AJ, Cleveland DC, Dyck J, et al: *Results of Fontan procedure for patients with univentricular heart.* Ann Thorac Surg 52:1266, 1991
23. Freedom RM, Lee NB, Smallhorn JE, et al: *Subaortic stenosis, the univentricular heart, and banding of the pulmonary artery: An analysis of the courses of 43 patients with univentricular heart palliated by pulmonary artery banding.* Circulation 73:758, 1986
24. Kirklin JK, Blackstone EH, Kirklin JW, et al: *The Fontan operation. Ventricular hypertrophy, age, and date of operation as risk factors.* J Thorac Cardiovasc Surg 92:1049, 1986
25. Okanlami O, Nichols DG, Nicolson SC, et al: *Tricuspid atresia and the Fontan operation.* In Nichols DG, Cameron DE, Greeley WJ, et al(eds): *Critical heart disease in infants and children.* St. Louis, Mosby-Year Book, Inc. 1995, pp737
26. Karl TR, Sano S, Brawn WJ, et al: *Critical aortic stenosis in the first month of life: Surgical results in 26 infants.* Ann Thorac Surg 50:105, 1990
27. Leung MP, McKay R, Smith A, et al: *Critical aortic stenosis in early infancy.* J Thorac Cardiovasc Surg 101:526, 1991
28. Rhodes LA, Colan SD, Perry SB, et al: *Predictors of survival in neonates with critical aortic stenosis.* Circulation 84:2325, 1991
29. Fontana GP, Permut LC, Laks H: *Surgical management of complex functional single ventricle.* In Baue AE, Geha AS, Hammond GL, Laks H, Naunheim KS(eds): *Glenn's Thoracic and Cardiovascular Surgery,* 6th ed, London, Prentice-Hall International Inc., 1996, pp1193
30. Zuckerberg AL: *Double-inlet ventricle.* In Nichols DG, Cameron DE, Greeley WJ, et al(eds): *Critical heart disease in infants and children.* St. Louis, Mosby-Year Book, Inc. 1995, pp769
31. Hanley FL, Sade RM, Blackstone EF, et al: *Outcomes in neonatal pulmonary atresia with intact ventricular septum. A multiinstitutional study.* J Thorac Cardiovasc Surg 105:406, 1993
32. Reddy VM, Hanley FL: *Pulmonary atresia with intact ventricular septum. Early palliation, subsequent management, and possible role of fetal surgical intervention.* In Baue AE, Geha AS, Hammond GL, Laks H, Naunheim KS(eds): *Glenn's Thoracic and Cardiovascular Surgery,* 6th ed, London, Prentice-Hall International Inc., 1996, pp1315
33. Fontana GP and Burke RP: *Straddling and overriding atrioventricular valve.* In Baue AE, Geha AS, Hammond GL, Laks H, Naunheim KS(eds): *Glenn's Thoracic and Cardiovascular Surgery,* 6th ed, London, Prentice-Hall International Inc., 1996, pp1203
34. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG: *Double outlet right ventricle.* In Cardiac surgery, 2nd ed. New York, Churchill Livingstone, 1993, pp1469
35. Russo P, Danielson GK, Puga FJ, et al: *Modified Fontan procedure for biventricular hearts with complex forms of double outlet right ventricle.* Circulation 78(Suppl III): III-20, 1988