

# 폰탄수술전의 고식적 수술 (Staging Toward the Fontan Operation)

부천세종병원 흉부외과

김 응 환

복합심장기형에 있어서 양심실재건술에 부적합한 경우 오랫동안 여러형태의 고식적 수술이 행하여졌으며, 이들 치료의 주목적은 체혈류와 폐혈류간의 적절한 균형을 유지하는 것이었다.

그러나 폰탄수술의 도입은 기능적으로 단심실인 환자의 치료방향에 있어서 큰 변화를 가져왔다. 그리고 폰탄수술의 초기, 중기 성적과 이 술식의 위험요소를 밝히기 위한 많은 연구가 이루어져 왔다. 결과적으로 최근의 보고에 의하면 병원사망율이 10% 미만으로 줄었지만<sup>1)</sup> 5년, 15년 추적 검사를 보면 장기 성적이 만족스럽지 않음을 보여준다<sup>2)</sup>. 이 문제점을 극복하기 위해서는 두가지 방법을 생각할 수 있다. 첫째로 폰탄수술 적응증을 매우 엄격하게 잡고 위험도가 높은 환자를 제외시키는 방법이고 다른 하나는 단계적인 폰탄수술로 위험요소를 줄이거나 방지하는 방법이다.

## 6개월 이전의 고식적 수술

### 1. 고식적 단락수술법

체-폐동맥 단락술은 양심실재건술이 부적절하면서 청색증이 있는 경우 오랫동안 가장 적절한

고식적 수술로 여겨졌다. 중앙단락(central shunt), 포츠단락(Pott's shunt), 워터스톤 단락(Waterston shunt)은 폐동맥의 심한 변형을 초래하고 지나친 폐혈류 증가로 폐쇄성 폐혈관 질환을 초래하여 거의 사용되지 않는다. 블랙록-타우시그 단락(Blalock-Taussing shunt)은 비교적 합병증의 작고 수술위험도가 낮아 많이 이용된다.

체-폐동맥 단락술후 폐동맥압과 폐정맥압이 증가되면서 폐부종의 소견이 나타날 수 있는데, 이것은 좌측 심방-심실판막이 작거나 폐쇄성 폐정맥연결이상(obstructive anomalous pulmonary venous connection)이 있는 경우로 빨리 심방중격절제술이나 폐정맥연결이상 교정 등의 외과적 치료가 요구된다<sup>3)</sup>.

### 2. 폐동맥 밴딩(Pulmonary Artery Banding)

해부학적으로 폐혈류에 장애가 없는 경우, 출생 후 폐저항이 떨어짐에 따라 폐혈류는 증가하게 된다. 단심실의 혈류역학을 가지는 환자의 경우 이때 어떠한 조치가 취해지지 않으면 울혈성심부전이 급격히 진행되고 폐동맥고혈압도 지속되게 된다. 이러한 경우에서 외과적 치료의 목표는 울혈성심부전을 치료하기 위해서 체심실(systemic

ventricle)의 용적부하 (volume loading)를 줄여주고 폐저항 증가와 폐쇄성폐동맥질환발생으로 폰탄수술이 불가능하게 되는 것을 막기위해 폐혈류를 줄이고 폐동맥압을 낮추는 것이다. 일반적으로 폐동맥 밴딩은 복합심장기형이 있으면서 폐혈류가 증가된 경우의 전통적인 외과적 치료방법이다.

폐동맥 밴딩은 정중절개를 통하여 대혈관의 위치에 관계없이 할 수 있다. 이때 밴드는 차후에 폐동맥분지의 변형이 최소화하도록 조심해야한다. 이를 위해서는 밴드를 주폐동맥의 가능한 근위부에 위치시키고 주폐동맥의 외막(adventitia)에 잘 고정시키고 대동맥과 폐동맥박리를 최소화하여 원위부로 밴드가 이동하는 것을 막는 것이다. Trusler의 공식<sup>4)</sup>은 처음 밴드의 둘레를 결정하는데 유용한 가이드가 될 수 있으며 추가적인 조절은 폐동맥 밴딩원위부의 폐동맥압력측정과 체동맥의 산소포화도 및 혈압에 의해 조절하면된다. 일반적으로 원위부 폐동맥압이 체동맥의 3분의 1 정도로 줄어 들고 산소포화도는 최소한 75%가 되 면된다.

### 3. Norwood 술식

Norwood술식은 대동맥 판막의 폐쇄증, 협착증 혹은 심한 형성부전이 있으면서 우심실에 의존적인 순환으로 정의되는 좌측심장형성부전증 환아에서 폰탄수술을 위해 시행하는 단계적 수술중 1차로 시행하는 고식적 수술을 말한다.

이 수술의 목적은 작은 대동맥궁의 확대를 통해 우심실로부터 충분한 체순환과 관상동맥 순환을 확보하고 심방중격 절제를 통해 폐정맥 폐쇄를 해결한다음 제한적인 체-폐동맥 단락술을 통한 폐혈류로 2차 교정수술에 대비해 폐혈관을 잘 성장시키는데 있다.

폐동맥 판막과 함께 대동맥을 재건할 때 동종이식판(Homograft)을 많이 사용하는데 이때 너무 크게 해서 좌측 폐동맥이 눌리지 않도록 하는 것이 중요하다. 이 수술 초기에 이로인한 폐혈류의 폐쇄가 다음단계 수술에 결정적인 영향을 주었다. Bove<sup>9)</sup> 등은 Norwood술식 때 유선형으로 동종이식판을 디자인 하여 와류가 생기지 않도록하고

그뒤 헤미폰탄시 예외없이 좌폐동맥을 확대재건해 주는 것이 장기성적에 매우 중요하다고 하였다.

상행대동맥의 직경이 2~3 mm 미만인 경우 상행대동맥 재건시 관상동맥순환에 장애가 없도록 하는데는 매우 기술적인 어려움이 있다. 그래서 여러센터에서는 상행대동맥의 크기가 사망률의 위험요소로 보고하고 있다. 그러나 Bove 등은 아무리 상행대동맥이 작더라도 이를 폐동맥 근위부에 정확하게 정렬함으로써 회전이나 꺾임을 막을 수 있어서 자신의 환자에서는 위험요소가 아니었다고 보고하고 있다.

Norwood 술식때 폐혈류의 조절은 가장 중요한 관점이며, 조기사망율과 가장 밀접한 관계가 있다. 체저항과 폐저항에 의한 혈류역학의 균형은 쉽게 변하며 여러요소의 영향을 받는다. 단락의 크기가 하나의 중요요소지만 중요한 것은 폐혈관 저항상태의 관점에서 평가해야 한다는 점이다. 나이가 든 상태에서 Norwood 술식을 하게되면 폐저항이 높아진 상태이므로 작은 단락을 한다면 술후 폐혈류가 부족하게 되고, 일시적으로 혈류가 증가하거나 폐정맥 혈류의 폐쇄로 폐부종이 생기는 경우도 있을 것이다. 반대로 큰 단락이나 낮은 폐저항으로 폐혈류가 증가하게 되면 저심박출증과 산증이 발생하여 조기에 사망하게 된다. 수술시 작은 단락을 사용하면 우심실의 용적부하를 피할수 있어 수술후 보다 안정된 상태를 유지할 수 있으므로 Norwood 술식의 가장 이상적인 환아는 폐저항이 낮아야 하고 폐실질(lung parenchyme)에 부종소견이 없어야 한다. 따라서 신생아 시기를 지나서 1차고식적 수술을 하거나 폐정맥연결 이상이 있는 경우에는 매우 위험하다고 하겠다. 조기출산으로 출생시 체중이 작은 경우, 3 mm PTFE 단락을 하더라도 폐혈류를 제한하기 어려우므로 이 역시 매우 위험성을 가진다. 이 경우 보다 직경이 작은 쇄골하 동맥에 단락해 줌으로 혈류량을 조절할 수 있다.

최근 Bove<sup>9)</sup> 등에 의하면 158례의 환아에서 Norwood 술식을 하여 76%의 병원 생존율을 보고하여 가장 좋은 결과를 보이고 있다.

#### 4. 고식적 동맥전환수술법(Palliative Arterial Switch Operation)<sup>6)</sup>

심실과 대혈관이 불일치연결을 하는 이중입구 좌심실증(double-inlet left ventricle with ventriculoarterial discordance)이나, 제한적인 심실중격결손증과 대동맥궁 협착이 합병되어 있고 심실과 대혈관의 불일치연결이 있는 삼첨판폐쇄증(tricuspid valve atresia with ventriculoarterial discordance complicated by a restrictive ventriculot septal defect and arch obstruction) 환자에서 신생아 시기의 치료에는 매우 어려움이 있다. 이런 환아는 일반적으로 동맥관에 의존하는 체순환의 혈류역학을 가지며 병원 도착시 구급소생이 필요하다. 그리고 조기의 외과적 치료가 필요하다. 외과적 치료방법에는 여러 가지가 있지만 대개 결과는 만족스럽지 않다. 고식적 치료의 목표는 차후의 폰탄형태의 수술에 적합한 여건을 만드는 데 있다. 이를 위해서는 대동맥궁을 재건해 주면서 동맥전환수술을 해주고 심방중격을 절제해 줄으로서 정맥혈류의 혼합을 좋게하고, 폐쇄없는 체순환을 유지하면서 대동맥하 폐쇄가 폐동맥하 폐쇄가 되게 하는 것이다. 새로 형성된 폐동맥하 폐쇄가 진행하게 되면(빨리 진행하는 경우도 있다.) 조기에 체-폐동맥 단락술을 하거나 환아가 3~4개월 이상이면 양방향성대정맥폐동맥단락술을 하면된다.

#### 6개월 이후의 고식적 수술

폰탄 수술에 있어서 유병율과 사망율을 최소화하고 좋은 장기 성적을 얻기 위한 이상적인 경우<sup>7)</sup>는 다음과 같다.

1. 정상적인 폐 탄성도(compliance)(낮은 폐동맥압, 낮은 폐저항, 폐동맥 모양의 변형이 없고 폐정맥 연결에 이상이 없으며 제한적 혹은 폐쇄성 폐질환이 없는 경우)
2. 정상적인 심장 탄성도(compliance)(용적이나 압력부하에 의한 심실비대가 없으며 심내막의 허혈성 손상이 없는 경우)

많은 환자에 있어서 폰탄 수술을 하기까지 신생아시기부터 체-폐동맥단락술이나 폐동맥밴딩처럼 한가지 이상의 고식적 수술을 하기 때문에 심장-폐 탄성도에 변화가 올 수 있다.

체-폐동맥단락술은 폐동맥협착, 폐동맥고혈압의 휴유증을 초래하거나 그자체나 심방-심실판막의 역류에 의한 2차적인 만성 용적부하로 심실용적을 증가시키고 그에 비례해서 기형적 심실비대를 초래<sup>8)</sup>하여 폰탄수술시 위험요소로 작용한다.

폐동맥 밴딩은 폐혈류량 조절에 안정성이 없고 폐동맥 변형을 가져올 수 있고 점진적으로 대동맥하 폐쇄를 초래해 그에 의한 압력부하는 심실비대를 초래하여 수축기능과 이완기능 모두 변화시켜 심실의 허혈성 손상의 역치를 떨어뜨려<sup>9)</sup> 폰탄수술후 펌프기능저하에 결정적인 영향을 주게 된다<sup>8, 10)</sup>.

또 대혈관전위나 다른 선천성복합심장병이 있는 단심실에서 폐동맥 밴딩후 2차적인 대동맥하부 폐쇄는 잘 알려져 있다<sup>11)</sup>. 이러한 대동맥하부 폐쇄의 잠재성은 심근비대와 밀접한 관계가 있으며 지나친 심근비대가 있을 경우 심실의 이완기 기능이 떨어진다는 여러증거가 있다<sup>12)</sup>.

심실의 질량/용적비(ventricular mass/volume ratio)의 균형이 맞지 않을 때 폰탄수술후 심실의 탄성도가 변하게 되고 조기에 이완기 충만이 이루어져 펌프기능의 장애를 초래하게 된다<sup>7, 8, 10, 11)</sup>. 폰탄 수술을 한 직후의 경우를 보면 용적부하의 감소로 이완말기의 용적은 철저히 줄어든 반면 심실비대의 정도는 그대로 남아있게 되어 심실질량/용적비의 증가를 초래한다. 결국 용적부하는 갑자기 정상화된 반면 심실질량은 상대적으로 증가된 셈이된다<sup>13)</sup>.

폰탄수술 전의 폐동맥 밴딩은 분명히 다음과 같은 이유에서 이상적인 고식수술과는 거리가 멀다.

1. 폐혈류 양을 효과적으로 조절하지 못한다.
2. 폐동맥의 변형을 초래할 수 있다.
3. 점진적으로 대동맥하 폐쇄를 일으키거나 심실비대를 초래한다<sup>11, 13)</sup>.

이러한 점에서 폰탄수술시까지 위험요소의 발

생을 막고 이러한 상태에 노출되는 것을 피하면서 안전하게 할 수 있는 중간단계의 고식적 수술이 요구된다고 하겠다.

### 1. 양방향성대정맥폐동맥단락술 (Bidirectional Cavopulmonary Shunt)

#### 1) 역사적 배경

1951년 Carlen, Mondini, de Marchi 등은 동물 실험을 통하여 대정맥폐동맥문합술의 가능성을 시사하였다<sup>14)</sup>. 이러한 개념은 1958년 글렌에 의해서 처음 임상적 적용이 보고되었다<sup>15)</sup>. 처음 글렌 단락술은 우측개흉술을 통하여 우폐동맥, 상대정맥을 절개한 다음 폐동맥과 상대정맥을 단측 문합(end-to-side anastomosis)하였다. 이 수술은 많은 환아에서 장기간 고식술로 행하여졌고, 10년 생존율은 85%를 넘었다<sup>16)</sup>. 그러나 장기간 추적시 상체의 고혈압과 점진적인 청색증으로 인한 적혈구 증가증(polycythemia)이 문제였다<sup>17)</sup>. 글렌 수술후 청색증의 원인은 압력이 높은 상체의 정맥과 압력이 낮은 하지의 정맥간에 부행혈관(venous collaterals)이 생기거나 폐동정맥루(pulmonary arteriovenous fistulas) 발생에 기인한다고 여겨진다<sup>18)</sup>.

그 뒤 폰탄수술이 도입되면서 글렌술식은 단지 역사적인 술식의 하나로 여겨졌다. 삼첨판폐쇄증의 환자에서 폰탄수술은 체혈류와 폐혈류를 완전 분리함으로써 좋은 결과를 얻을 수 있었다. 폰탄수술은 글렌수술시 상하지의 정맥압 차이로 인해서 발생하는 정맥간의 부행혈관 형성 등의 합병증이 없으며 변형폰탄 수술후에 폐동정맥루, 간비대, 흉막여출액 발생도 해결 할 수 있었다. 그러나 폰탄 수술은 심낭여출액, 말단부 부종, 상심실성 부정맥, 단백상실성장병증(proteinlosing enteropathy) 등과 같이 주로 정맥압의 증가에 의한 합병증이 생긴다<sup>19)</sup>.

이러한 폰탄수술이 1980년대 초기부터 단심증 환자에게 많이 시도되었지만 삼첨판폐쇄증처럼 만족할 만한 결과를 얻을 수는 없었다.

사망률을 보면 삼첨판폐쇄증 환자보다 단심실 환자에서 4~8배 정도 높았다. 흉막, 심낭 여출액

과 같은 합병증 발생률도 의미있게 높았다. 이러한 점에서 변형폰탄 술식보다 더 혁신적인 어떤 형태의 변형수술이 필요하게 되었다. 폰탄수술의 적용에 있어서 단심증 환자에서 삼첨판폐쇄증 환자보다 이러한 높은 유병율과 사망률은 결과적으로 글렌술식에 대한 관심을 다시 높이게 되었다. 실제로 Pennington 등<sup>20)</sup>과 DeLeon 등<sup>21)</sup>은 폰탄수술전에 클래식 글렌단락술을 받은 환자에서 완전 교정술시 사망율과 유병율을 낮음을 80년대초에 보고하였다. 또한 Zellers 등<sup>22)</sup>은 글렌단락술을 받은 환자에서 폰탄수술후 늑막 여출액이 적고 병원입원일이 짧음을 보고하였다. 이러한 관심은 양쪽폐동맥의 연속성을 유지하면서 상대정맥혈류를 양쪽폐로 가게하는 변형된 글렌술식을 탄생하게 하였다. 이러한 술식은 1966년 Haller 등<sup>23)</sup>이 실험적으로 양방향성대정맥폐동맥단락술을 시행하였고 1977년 Abrams<sup>24)</sup>가 임상적 사용을 처음 보고하였다. 그후 이러한 형태의 고식적 수술이 양방향성대정맥폐동맥단락술(bidirectional cavopulmonary shunt), 헤미폰탄(hemi-Fontan procedure), 양방향성 글렌 문합술(bidirectional Glenn anastomosis), 양방향성대정맥폐동맥문합술(bidirectional covopulmonary anastomosis) 등으로 불리며 각각 명칭에 있어서 뉘앙스의 차이와 약간씩의 수술적 변형들은 있지만 머리와 상지의 정맥을 바로 폐동맥 혈류에 포함시키고, 하지의 정맥은 우심방을 거쳐 폐를 우회하여 대동맥으로 나가게하는 혈류역학적인 공통점을 가진다.

#### 2) 수술수기

정중절개를 통하여 상대정맥과 우폐동맥을 주위조직으로부터 박리한다. 다른 시술이 필요없이 양방향성대정맥폐동맥단락술만 할 경우 수술전 폐혈류원에 따라 체외순환없이 할 수 있고 체외순환을 이용할 때는 심박동을 유지한 채 할 수 있다. 체외순환시 통상적인 방법이 사용되며 정맥 캐놀라의 경우 1개는 상대정맥의 가능한 위쪽에 삽관하고(상대정맥이 2개인 경우 2개를 삽관한다) 다른 1개는 하대정맥 혹은 우심방에 삽관한다. 대정맥폐동맥단락술의 심장내 술식이 요구될 때 저

체온법이나 완전순환 정지가 사용된다. 체외순환을 하지 않을 경우 해파린 투여후 상대정맥은 “7”자 모양의 정맥캐놀라(12Fr~16Fr)를 통하여 우심방 혹은 하대정맥으로 우회순환하면 된다. 모든 경우에서 기성정맥(azygos vein)은 결찰한다. 상대정맥은 폐동맥 높이에서 절개하여 심장쪽은 봉합한다. 폐동맥의 윗면에 적당한 길이로 종절개한 다음 상대정맥과 흡수봉합사를 이용하여 연속 봉합한다. 저체온 체외순환시 추가술식을 한 다음 체온상승동안 대정맥폐동맥 단락술을 할 수 있다. 흔히 접하는 추가술식으로는 체-폐동맥 단락의 제거(take-down of systemicpulmonary artery shunt), 심방중격절제술(atrial septectomy), 폐동맥재건술(pulmonary artery reconstruction) 심실중격 결손의 확대(bulboventricular foramen enlargement) 그리고 심방-심실판막 재건술(atrioventricular valve repair) 등이 있다. 심방중격절제술이 유일한 추가 술식인 경우 잠깐 심방세동을 유지한 채 할 수 있다. 술식이 끝난후 일시적 압력측정선을 상대정맥을 통해 폐동맥에 두고 때면서 문합부의 압력차를 확인하고 상대정맥 압력을 측정한다.

다른 시술이 필요하지 않고 상대정맥이 1개인 경우 동측의 전측방 개흉술(anterolateral thoracotomy)을 통해 할 수도 있다. 또 향후 폰탄 수술시를 대비하여 여러 변형술식을 할 수 있다.

### 3) 글렌단락술과 양방향성대정맥폐동맥단락술의 비교

첫째, 문합의 크기에 있어서 글렌단락술이 대개 발달이 미약한 동측의 폐동맥 크기에 의해 결정되는 반면 양방향성대정맥폐동맥 단락술은 상대정맥의 크기에 의해서 결정된다. 둘째, 소아에 있어서 하체에 비해서 상체가 상대적으로 차지하는 비가 높기 때문에 어릴수록 높은 산소포화도를 나타낸다. 셋째, 클래식 글렌단락술에 비해 양방향성대정맥폐동맥단락술은 폐동맥의 연속성을 파괴하지 않으므로 궁극적인 폰탄수술에 나쁜 영향을 적게 준다. 넷째, 양방향성대정맥폐동맥 단락술은 반대쪽 폐에도 혈류를 공급함으로써 체-폐동맥단락술에 의한 폐쇄성 폐동맥 질환이나 혈류

감소에 의한 폐동맥 성장장애를 초래하지 않는다.

### 4) 장점 및 단점

양방향성대정맥폐동맥단락술의 이론적인 장점으로는 첫째, 효과적인 폐동맥혈류를 증가시켜 산소포화도를 호전시킬수 있고, 둘째, 단심실의 용적부하를 줄일수 있고, 셋째, 폐동맥의 형태를 유지시킬 수 있으며, 넷째, 폐쇄성 폐혈관질환(pulmonary vascular obstructive disease)발생의 위험성을 줄일수 있고, 다섯째, 폰탄수술전에 폐혈관성형술, 판막성형술, 심실중격결손의 확대, 다무스술식(Damus-Kaye-Stansel Procedure)등을 통해 합병된 병변을 교정 하여 폰탄수술시의 위험요소를 제거할 수 있다는 점이다.

양방향성대정맥폐동맥단락술의 단점으로는 첫째, 폐혈류를 줄이고 비박동성 혈류로 인해 폐동맥의 혈관생성을 감소시키고, 둘째, 폐동정맥루를 형성하고, 셋째, 정맥-정맥간 부행혈로를 형성하고, 넷째, 폐혈류의 이상분포가 올 수 있고, 다섯째, 추가 수술에 의한 수술 위험성의 증가를 들 수 있겠다.

양측성대정맥폐동맥 단락술이 심실의 이완기능(ventricular diastolic function)에 줄 수 있는 영향을 살펴보면, 수술후 혈류역학적 검사에서 이완말기 심실압력 변화에 크게 영향을 미치지 않음을 알 수 있다<sup>29)</sup>. 오히려 심실의 용적감소로 심실 박출기능이 좋아짐을 볼 수 있다<sup>7)</sup>.

### 5) 폐혈관 협착이 있는 경우

양방향성대정맥폐동맥 단락술시 우심낭(Bovine pericardium)을 이용한 폐동맥재건술을 피해야 하겠다. 우리 경험과 Lamberti 등<sup>26)</sup>에 의하면 우심낭을 이용한 폐동맥재건술 환자에서 수술부위에 심한 협착을 보였다.

가능한 자가조직대 조직 문합이 바람직하며 주 폐동맥을 이용한 이식편을 이용할 수 있다. 본원에서는 자기조직의 심낭을 그대로 이용하여 혈관재건술을 해 주었으나 대체로 만족스럽지는 않았다.

## 6) 2차적 폐혈류 공급원의 필요성

양측성 대정맥폐동맥 단락술에 있어서 2차적인 폐혈류 공급원(폐동맥 협착을 통한 혈류, 체-폐동맥 단락술을 통한 혈류)을 두는 것에 대해서는 논란의 여지가 있다.

폰탄수술전의 중간단계로 양방향성대정맥폐동맥단락술을 할 때 2차적 폐혈류원을 제거하는 것이 원칙이라고 하겠다. 이차적 폐혈류원이 비록 전체 폐혈류량을 증가시키지만 상대정맥압과 폐동맥압을 높이고 양방향성대정맥폐동맥단락술의 장점을 희석시키기 때문이다.

그래서 폰탄수술쪽으로 가야하는, 위험요소가 작은 그룹에 있어서 양방향성대정맥폐동맥단락술 시 2차적 폐혈류원을 제거하는데 있어서는 이견이 없다고 생각된다. 하지만 어떤 경우 예를 들면 내장역위증후군(heterotaxy syndrome) 혹은 단심실 이면서 우심증(isolated dextrocardia), 심각한 심장 외의 병변이 같이 있는 경우 고식적 수술후 폰탄수술하기까지의 기간이 길어질 경우가 있을 수 있다. 이런 경우 나이에 반비례해서 상대정맥 혈류량이 감소하게 되고 따라서 서서히 저산소증이 심하게 된다. 또한 아직 명확하게 밝혀지지 않았지만 간정맥의 혈류가 폐순환에서 배제됨으로써 서서히 폐동정맥루 형성에 노출될 위험성이 있다. 또 어떤 병적인 소수 그룹에서는 양방향성대정맥폐동맥 단락술 후 중앙폐동맥의 성장이 되지 않는 경우가 있다. 위에 언급한 것과 같이 위험요소가 많은 그룹에서 양방향성대정맥폐동맥단락술의 단점을 극복하기 위해서 주 폐동맥을 통한 조절된 전방성 박출성 혈류(pulsatile prograde flow through the main pulmonary artery)의 장점이 주장<sup>27, 28)</sup>되기도 한다.

하지만 이러한 이론적인 주장을 뒷받침할만한 장기적인 추적 결과에 대한 보고는 부족하며 폐동정맥루 방지를 위한 간요소(hepatic factor)와 폐동맥성장, 심실 부하를 주지않고 폐동맥압을 높이지 않으면서 폐혈류량을 늘릴 수 있는 미묘한 전방성 박출성 혈류의 양에 대해서는 장기적인 추적을 통하여 밝혀져야 할 것이다. 전방성 박출성

혈류를 2차적 폐혈류원으로 둘 경우 이들이 제시하는 기준은 수술장에서 폐동맥 평균압이 15~16mmHg를 넘지 않게 하는 것이다<sup>7, 26, 29)</sup>.

체의순환을 하는 경우 수술직후의 저산소증으로 2차적인 폐혈류 공급원을 생각할 수 있으나 체외순환으로 인한 폐의 일시적인 저산소증은 잘 알려져 있고<sup>30)</sup> 실제로 회복기간동안 서서히 산소농도가 모든 경우에서 증가됨을 보여 체외순환을 멈추었을때의 산소농도에 상관없이 2차적인 폐혈류 공급원을 제거하여, 저산소증을 위한 2차적인 폐혈류 공급이 필요하지 않다고 주장하는 그룹<sup>31)</sup>도 있다.

## 7) 수술의 시기

양방향성대정맥폐동맥단락술은 6개월이상된 유아에서 폰탄수술전의 고식적수술로 우선적으로 선택할 수 있고 특히 위험요소가 있는 경우에 할수 있는 좋은 중간단계의 고식수술로 여겨진다<sup>1, 32)</sup>.

일반적으로 어린 영아에게 양측성대정맥폐동맥 단락술을 시행하는 데는 주저하게 되는데 그 이유는 첫째, 체정맥을 바로 폐로 보내는데 있어서 폰탄수술과 유사한점이 많아서 폰탄수술을 어린 영아에게 하지 않는 같은 맥락에서 생각할 수 있고 둘째, 폐혈관압이 어린 유아에 있어서 아직 가변성이 많이 있다는 점, 셋째, 어린 영아에서 클래식 글렌단락술이 좋지 않은 보고<sup>33-35)</sup>가 있었기 때문이다.

그러나, 양방향성대정맥폐동맥단락술의 이러한 장점 때문에 좌측심장형성부전증(hypoplastic left heart syndrome)과 같이 신생아 시기에 고식적 수술을 시행한 그룹에서 조기에 위험요소들이 치명적 결과를 나타냄에 따라서 점점 조기에 양방향성대정맥폐동맥단락술을 시행하려는 경향이 있다. Albanese 등의 보고에 의하면 6개월 이전의 환아에서 양방향성대정맥폐동맥단락술을 시행했을 때 8명의 환자중 3명이 사망하여 일반적으로 실패스러웠다<sup>36)</sup>. 그러나 Chang 등<sup>37)</sup>은 신생아 시기에 고식적 수술후 2차적 고식적 수술로 4~6개월의 영아 그룹에서 양방향성대정맥폐동맥단락술을 안전하게 시행하여 좋은 결과를 보임을 보고 하였다.

그리고 Reddy 등<sup>31)</sup>은 선택된 1~4개월의 영아에서 1차적 고식적 수술로 양방향성대정맥폐동맥단락술을 시행할 수 있고 수술후 좋은 혈류역학적인 결과를 보고 하였다. 실제로 정상적인 신생아에 있어서 폐저항에 대한 임상 연구데이터에 의하면 처음 3주 이내에 어른 수준으로 떨어져 안정되게 유지됨을 보였다<sup>30)</sup>. 그러나 이러한 폐저항의 변화가 폰탄 수술 해당자에 있어서 같다고 볼 수는 없을 것이다. 또 이론적으로 양방향성대정맥폐동맥단락술시 폐혈류량이 체혈류량의 0.4~0.5 정도밖에 되지 않아 성숙되고 있는 폐에 작은 혈류를 가계하여 폐혈관과 폐실질의 성장에 나쁜 영향을 줄 수 있고 조기에 폐정맥루 혹은 정맥-정맥간 부행혈로가 생길 가능성을 배제할 수 없어 너무 어린 영아에서의 시행은 좀 더 장기 성적을 두고 봐야 할 것이다.

#### 8) 궁극적인 고식적 수술로서 양측성대정맥폐동맥단락술<sup>7)</sup>

Giannico 등<sup>10)</sup>에 의하면 양측성대정맥폐동맥단락술후 생존곡선은 4개월후 83%, 70개월후 72%를 보인다. 장기적으로 생존한 80명을 보면 휴식시 다소의 청색증을 보이지만 환자들간에 큰 차이 없이 비교적 좋은 상태를 보인다. 그리고 단순 흉부방사선 검사, 초음파 검사에서 심장기능은 만족스러우며 심전도 검사에서 특별히 병적 소견을 보이는 환자는 없었다. 양방향성대정맥폐동맥단락술은 휴식시에 이러한 우수한 혈류역학적인 데이터를 보이지만 운동부하검사시 대부분의 환자에 있어서 저산소증이 심해지면서 심한 운동제한을 보였다<sup>39)</sup>. 운동시 나타나는 이러한 저산소증은 관상동맥혈류와 하대정맥혈류의 현저한 증가로 효과적 인 폐순환 혈류의 감소로 설명된다. 이러한 현상으로 심박출량이 약간 증가함에도 불구하고 환아들이 운동시 심한 장애가 오게 된다. Gross 등<sup>40)</sup>의 의하면 양방향성대정맥폐동맥단락술후 산소포화도는 성장과 성숙의 척도로 표시되는 체포면적과 환아의 수술연령에 반비례하는 결과를 보여 위 임상결과로 볼 때 양방향성대정맥폐동맥단락술은 궁극적인 고식적 수술이 될 수 없으며 이

러한 환아에서 최상의 치료 결과를 얻기 위해서는 폰탄 수술이 요구된다. 또한 폰탄 수술에 적합치 못한 환아의 경우 체-폐동맥 단락술과 같이 폐혈류량을 증가시킬 수 있는 술식이 요구될 수 있고 심장 혹은 심장-폐 이식이 고려될 수 있다.

#### 9) 사망율 및 위험요소

사망율은 수술시기, 환자의 수, 수술방법 등에 따라 조금씩 차이가 있으나 최근 30명 이상을 대상으로 한 보고<sup>32, 41~43)</sup>에 의하면 0%~8%였다. 유아마취의 발달, 정확한 술전진단, 체외순환과 심근보호법의 개선, 수술시기의 발전 등으로 전체적으로 사망율이 낮아지는 추세이며 같은 병원내에서도 경험의 축적으로 최근 비약적으로 낮아짐을 보고하고 있다.

Pridjian 등<sup>42)</sup>은 폐저항이 3 Wood U. 이상이거나 재건술이 필요할 정도로 폐동맥 변형이 심할 경우 조기사망율에 위험요소로 작용한다고 하였고 Webber<sup>44)</sup>, Albanese<sup>36)</sup>, Reddy<sup>31)</sup> 등은 내장역위 증후군(Heterotaxia syndrome)에서 장기추적시 폐동맥루 형성으로 만기사망율의 위험요소로 지적하였다.

#### 2. 헤미폰탄수술(Hemi-Fontan Operation)

헤미폰탄수술은 혈류 역학적으로 양방향성대정맥폐동맥단락술과 유사하며 폰탄수술에 좀더 완벽하게 준비하는 수술이라고 하겠다. 이 수술은 Norwood<sup>45)</sup>에 의해서 좌측심장형성부전증 환자의 단계적 수술의 하나로 고안되었으며 Douville, Sade, Fyfe<sup>46)</sup> 등에 의해 많은 환아에게 임상적용되었다.

#### 1) 수술시기

헤미폰탄수술은 정중절개를 통한 체외순환이 요구되며 통상적인 방법이 사용된다. Hemi-Fontan을 선호하는 그룹에서는 심도의 저체온법을 이용하여 완전순환정지를 많이 이용한다. 동맥캐놀라 삽관은 상행대정맥에 하면된다. 정맥캐놀라의 경우 완전순환정지를 하게 되면 우심방부속지(right atrial appendage)에 1개만 삽관하고 그렇지 않을

경우 “7”자 모양의 정맥캐놀라를 1개는 상대정맥-무명정맥이 만나는 지점에 삽관하고 다른 1개는 우심방과 하대정맥이 만나는 지점에 삽관한다. 체-폐동맥 단락이 있는 경우 체외순환이 시작되면 금속클립을 이용하여 차단한다. 만약 완전순환 정지를 하려면 직장온도가 18℃ 이하가 되게 20분이상 체외순환을 계속한다. 체온이 되면 상행대동맥을 교차 차단후 심정지액을 주입한다. 완전순환정지후 정맥혈을 저혈조(blood reservoir)로 배출한후 정맥 캐놀라를 제거한다. 지속적인 체외순환을 하게되면 원하는 체온으로 내린후 대동맥 교차 차단후 주기적으로 심정지액을 준다.

수술은 우선 우심방의 최상부를 절개한 후 우측 상대정맥의 내측까지 연장절개한다. 합류하는 좌우 폐동맥은 각각의 상엽분지전까지 앞면을 길게 절개한다. 주폐동맥이 있는 경우 폐동맥판막 부위에서 절개, 봉합한다. 우측상대정맥과 우폐동맥을 각각 측측문합(side-to-side anastomosis)한다. 만약 우측에 상대정맥이 존재한다면 역시 같은 방법으로 내측을 따라 절개한후 동측의 폐동맥과 측측문합한다. 냉동보관된 동종이식편이나 자가심낭 패취를 이용하여 폐동맥 분지를 확대시켜주고 상대정맥-폐동맥 문합부위의 덮개로 덮어 주면서 상대정맥에서 우심방으로 들어가는 입구를 막아 준다(상대정맥이 우심방과 만나는 부위는 하대정맥의 크기와 같거나 크게 넓혀서 막아준다). 체외순환을 시작하고 대동맥차단을 푼다음 체온을 올리고 체외순환을 정지한다. 이때도 심방중격절제술, 대동맥궁 협착의 제거, 주폐동맥 근위부와 상행대동맥문합, 폐정맥 연결이상의 교정, 심방-심실판막 재건술등의 추가술식을 할 수 있다.

## 2) 양방향성대정맥폐동맥단락술과의 비교

헤미폰탄은 체외순환을 이용해야 한다. 그리고 수술을 통하여 폐동맥협착을 교정할 수 있고 넓은 문합부위를 가지게 되어 향후 문합부가 좁아지는 위험요소를 없앨 수 있다. 그리고 혈류역학적 측면에서는 양방향성대정맥폐동맥단락술과 유사하지만 상대정맥과 작은 대동맥-폐동맥 부행혈로(minor aortopulmonary collaterals)의 모든 폐동

맥혈류원을 제거하여 가능한 심실의 용적부하를 줄인다. 상대정맥과 우심방의 연속성이 유지되어 폰탄수술시 측부터널만 추가함으로써 수술이 쉽고 동결절 손상을 막을 수 있다.

그러나 심방에 많은 봉합선이 남게되고 폰탄수술시 새로운 절개와 추가 봉합선이 심방에 남게 되어 장기간 추적시 부정맥이 생길 소지가 있을 수 있다. 실제로 Seshadri<sup>47)</sup> 등은 헤미폰탄수술뒤의 심전도 검사에서 1례에서 심방조동(atrial flutter)이 생겼고 PR간격과 P파의 진폭의 변화가 있어서 부정맥 발생의 소지를 시사하였고 Bove<sup>48)</sup>는 부정맥의 소지를 없애기위해 수술시 절개를 변형하여 상대정맥과 심방의 경계를 넘지않고 우심방의 기저부에 절개를 국한한다고 한다.

반면에 양방향성대정맥폐동맥단락술은 체외순환없이도 할 수 있어 그로인한 합병증을 피할 수 있고 수혈을 피할 수 있다. 심방에 대한 외과적 손상도 피할 수 있다. 또 어떤 환아에서는 2차적 폐혈류 공급원을 둘 수 있어 비록 심실의 부하를 완전히 줄이지는 못하지만 좋은 고식적 수술 결과를 얻을 수 있다. 그리고 우측 개심술로 접근할 수 있어 유착을 최소화 할 수 있다.

양방향성대정맥폐동맥단락술의 잠재성 단점으로 상대정맥의 불연속성으로 인한 폰탄수술시 어려움에 대해서는 실제로 심방조직을 이용하여 폐동맥과 조직대조직문합을 하거나 필요한 경우에는 자가심낭, PTFE 혹은 동종이식편 패취를 한쪽 면으로 이용하여 별 어려움 없이 문합할 수 있어 호소력이 별로 없다고 하겠다.

그래서 폐동맥에 특별히 좁은 부위가 없거나 지나친 혈류를 조절해줄 필요가 있거나, 심장내의 추가술식이 필요한 경우에는 헤미폰탄수술처럼 양방향성 대정맥폐동맥 단락술도 좋은 대안이 될 수 있다. 그리고 심방부속지가 모두 좌측에 있고 (left-sided juxtaposition of atrial appendage) 1개의 상대정맥이 우측에 있을때는 헤미폰탄이 좋은 술식이 될 수 있다.

## 3) 수술의 시기

헤미폰탄수술은 양방향성대정맥폐동맥단락술과



같은 혈류역학적 특성으로 수술시기를 결정할 때 같은 의견을 보이고 있다. Jacobs<sup>48)</sup> 등은 400명의 많은 환아에서 2개월과 24개월 사이에 헤미폰탄을 시행하였고 이들의 평균연령은 8.5개월이었다. 그리고 이들중 57%의 환아는 5, 6, 7개월 때 행하여졌음을 보고 하였다.

#### 4) 사망률 및 위험요소

Jacobs<sup>48)</sup> 등은 400례의 헤미폰탄술식에서 조기 사망율이 7.8%이었고, 최근 100례에서는 1%로 매우 안전한 술식임을 보고하였다. Bove<sup>9)</sup> 등은 좌측심장형성부전증 환자 106명에게 헤미폰탄을 시행하여 조기 사망률이 3%로 보고하였다. 대체로 헤미폰탄 수술은 쉽고 안전하게 할 수 있는 고식적 수술로 여겨진다.

Jacobs 등은 좌측심장형성부전증, 단심증에서 심실의 종류, 5개월 미만의 어린나이가 위험요소가 되지않았고 추가술식이 요구되는 혈류역학적인 불안정으로 응급수술을 해야 했던 경우 사망률이 높았음을 보고하였다. Bove도 6개월 미만의 나이에 헤미폰탄을 시행한 100명의 환자에서 어린나이가 위험요소가 아니고 단지 유병율과 관계있음으로 보고하였다.

Norwood와 Jacobs<sup>49)</sup>의 1993년 보고에 의하면 헤미폰탄 수술을 거치면서 폰탄 수술의 사망률이 16%에서 7.6%로 감소하였다. 이러한 사망률 감소에는 여러요소가 복합적으로 작용했겠지만 헤미폰탄 수술이 중요한 요소인 것은 분명하다고 하겠다.

#### 3. 양방향성대정맥폐동맥단락술과 Damus-Kaye-Stansel 문합

최근의 보고에 의하면 유아에서 다음 두가지 요소가 있을 때 폐동맥 밴딩후 대동맥하 폐쇄를 증가시킨다고 한다.

1. 대동맥궁의 협착이 있을때(약 50%의 경우에서)<sup>50)</sup>
2. 제한적 구심실공(restrictive bulboventricular foramen)이 있는 경우<sup>13)</sup>

이런 환아에서 추적시 폐혈류 조절이 필요한

시기에 동시에 폐쇄없는 대동맥유출로의 재건이 꼭 필요하다고 하겠다.

이런 경우 양방향성대정맥폐동맥단락술과 Damus-Kaye-Stansel 술식을 같이 해줌으로써 적당한 폐혈류를 유지하면서 심실의 용적부하와 압력부하를 동시에 감소시킬수 있다. 여러 형태의 복잡심장기형에서 체심실 유출로의 경로에서 폐쇄를 진단하거나 가능성을 예측하는데는 심도자를 통한 직접적인 압력측정보다도 Freedom<sup>9)</sup> 등의 주장처럼 형태학적인 기준(단심실이 형태학적으로 좌심실 모양이면서 퇴화된 우심실이 있고 심실과 대혈관이 불일치 연결을 보일 때 84.4%에서 대동맥하 폐쇄를 보였다)이 더 중요하다고 생각된다. 이러한 접근방법으로 대동맥하 폐쇄의 조기진단이 가능하고 이를 빨리외과적으로 해결해줌으로써 지나친 심실비대로 인한 악영향을 예방할 수 있다. 이러한 경우 Damus-Kaye-Stansel 술식이나 변형 Norwood 형태의 수술로 관상동맥과 전도계에 장애를 주지 않고 해결할 수 있다. DiDonato<sup>13)</sup> 등은 23명의 환자에서 양방향성 대정맥폐동맥 단락술과 Damus-Kaye-Stansel 술식을 같이해주어 폰탄수술시 좋은 결과를 얻었음을 보고 하였다. 이들은 대동맥하 폐쇄가능성이 있을 경우 폐동맥 밴딩후 6개월 후 조기에 이들 술식을 같이 해줌으로써 심근과 폐동맥 순환의 비가역적인 변화를 막고 더 좋은 결과를 얻을 수 있다고 한다<sup>7)</sup>.

#### 4. 전대정맥폐동맥단락술(Total Cavopulmonary Shunt Operation) (Kawashima Operation)

##### 1) 역사적 배경

1971년 삼첨판폐쇄 환자에서 폰탄수술이 처음 성공함으로써 이들 치료에서 우심실우회 개념이 도입되었다. 그리고 이들 우회수술 환자에서 우심방의 비대와 수축력이 폐순환에 중요하다고 여겨졌다. 그러나 1978년 Kawashima<sup>44)</sup> 등에 의해서 단심증이며 하대정맥이 막히면서 기성정맥을 통해 하지의 혈류가 상대정맥으로 연결되는 좌심방이소증(left atrial isomerism) 환아에서 우심방과 우심실 우회수술이 성공하였다. 이 우회수술이 성공함으로써 사람에게 있어서 어떤 경우에 우측의

펌프기능 없이 생존할 수 있음이 증명되었다. 이 원칙은 폰탄수술의 변형에 적용되었다.

이와 같이 좌심방이소증(left atrial isomerism) 환자에서 간정맥 혈류이외의 모든 체정맥 혈류를 폐동맥으로 우회시키는 수술을 전대정맥폐동맥단락술이라 하였다.

## 2) 수술수기

양방향성 대정맥폐동맥 단락술과 큰 차이가 없으며 단지 기성정맥이 상대정맥으로 연결되는 부위 근위부에서 상대정맥을 절개하고 기성정맥을 그냥두는 점이 다르다고 하겠다.

그리고 양측에 상대정맥이 있는 경우 반대쪽도 같은 방법으로 문합하면 된다. 최근 Kwashima 등은 주폐동맥을 절단, 봉합하지 않고 상당히 좁혀 주어 조금의 혈류를 남겨서 추가 폐혈류 공급원을 둔다고 한다<sup>51)</sup>.

## 3) 사망률 및 합병증

Kawashima<sup>51)</sup> 등에 의하면 총 44명의 병원사망율은 6.8%이었고, 최근 28명에서는 초기 및 말기 사망률이 없었다. 수술후 5년 생존율은 83.7%였고 10년 생존율은 72.0%였다. 우수한 초기생존율에도 불구하고 만기합병증이 문제가 되는데 만기 사망률의 가장 큰 원인은 점진적인 저산소증<sup>52)</sup>으로 수술직후 평균  $89.8 \pm 2.3\%$ 였던 산소포화도가 추적중  $80.2 \pm 9.5\%$ 로 떨어졌다. 이들중 54%의 환자에서는 10% 이상 떨어졌다. 이들의 운동부하 검사에서는 약간의 제한이 있었다. 그리고 추적중 17.1%의 환자에서 폐동정맥루가 발생하였다. 단기 및 장기추적관찰에서 이러한 동정맥루 발생은 다른 보고<sup>22, 31, 53)</sup>에서도 볼 수 있다.

## 4) 점진적 저산소증의 치료

점진적 저산소증의 원인으로는 주로 폐동정맥루의 발생에 기인하며 일부는 체정맥과 간정맥 사이에 부행혈로 형성에 기인한다. 폐동정맥루 형성의 원인에 대해서는 아직 밝혀지지 않고 있다. 수술후 폐동정맥루가 생기기 까지의 기간을 보면 Kawashima<sup>51)</sup> 등은 7명의 환자에서 1.2-10.6년으로

평균  $4.2 \pm 3.1$ 년이었고 Reddy<sup>31)</sup> 등은 생후 60일째 전대정맥폐동맥단락술을 시행한 환아에서 술후 5개월만에 전격적인 폐동정맥루 발생으로 사망하였음을 보고하고 있다.

폐동정맥루 형성에 대한 가장 설득력 있는 가설은 정상적인 상황에서 건강한 간에서 기원하는 알려져 있지 않은 어떤 물질이 간정맥을 거쳐 폐동맥으로 가면서 폐동정맥루 발생을 억제하고 폐모세혈관의 기능적, 해부학적 형태를 유지시킨다는 것이다. 실제로 간기능이 나쁜 환자에서 폐동정맥루가 발생하고 이들의 간기능이 좋아지거나 간이식 수술후 폐동정맥루가 없어졌다는 보고<sup>54, 55)</sup>가 있다. Knight<sup>53)</sup> 등은 5세때 전대정맥폐동맥단락술을 받은 환자에서 폐동정맥루 발생으로 수술후 25개월후 좌측부심방 터널(left lateral atrial tunnel)을 통해 간정맥을 폐동맥 혈류에 포함시키는 수술을 한후 4개월 뒤에 심도자를 통해 폐동정맥루가 사라졌음을 보고하였다. Kawashim<sup>51)</sup> 등은 이런 간요소(Hepatic factor)를 폐혈류에 포함시키기 위해 주폐동맥의 부분 결찰을 한다. 이들의 결과는 좀더 두고 보아야 할 것이다.

## 참고 문헌

1. Castaneda AR. From Glenn to fontan. a continuing evolution. Circulation 1992;86(Suppl II): 80-84
2. Driscoll DJ, Offord KP, Feldt RH, et al. Five to fifteen-year follow-up after Fontan operation. Circulation 1992;85:469-96
3. Marcelletti C, DiDonato R, Nijveld A, et al. Right and left isomerism: the cardiac surgeon's view. Ann Thorac Surg 1983;35:400-5
4. Trusler GA, Mustard WT. A method of banding the pulmonary artery for large isolated ventricular septal defect with and without transposition of the great arteries. Ann Thorac Surg 1972;13:351-5
5. Bove EL, Lloyed TR. Staged reconstruction for hypoplastic left heart syndrome. Contemporary results. Ann Surg 1996;224:387-95
6. Mee RBB. Neonatal palliative switch for complex univentricular heart. Semin Thorac Cardio-vasc Surg 1994;6:39-40
7. Giannico S, Iorio FS, Carotti A, et al. Staging toward the Fontan operation. Semin Thorac Cardiovasc Surg 1994;6:

8. Gewilling M, Daenen W, Aubert A, et al. *Abolishment of chronic volume overload. Implications for diastolic function of the systemic ventricle immediately after Fontan repair.* Circulation 1992;86(Supple 2):93-99
9. Freedom RM, Benson LN, Smallhorn FJ, et al. *Subaortic stenosis, the univentricular heart and banding of the pulmonary artery; An analyses of the courses of 43 patients with univentricular heart palliated by pulmonary artery banding.* Circulation 1986;73:758-64
10. Giannico S, Corono A, Marino B, et al. *Total extracardiac right heart bypass.* Circulation 1992;86(Supple 2):110-7
11. Freedom RM, Benson LN, Smallhorn JF, 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 1986;73:758-64
12. Caspi J, Coles JC, Rabinovitch M, et al. *Morphological findings contributing to a failed Fontan procedure. Twelve-year experience.* Circulation 1990;82(Suppl IV): 177-82
13. Di Donato RM, Amodeo A, di Carlo DC. *Staged Fontan operation for complex cardiac anomalies with subaortic obstruction.* J Thorac Cardiovasc Surg 1993, 105:398-405
14. Carlon CA, Mondini PG, de Marchi RD. *Surgical treatment of some cardiovascular diseases(a new vascular anastomosis).* J Int Coll Surg 1951;16:1-11
15. Glenn WWL. *Circulatory bypass of the right side of the heart. II Shunt between superior vena cava and distal right pulmonary artery - report of clinical application.* N Eng J Med 1958;259:117-20
16. Trusler GA, Williams WG. *Long-term results of shunt procedures for tricuspid atresia.* Ann Thorac Surg 1980;29:312-6
17. Barger LM Jr, Karp RB, Barcia A, et al. *Late deterioration of patients after superior vena cava to right pulmonary artery anastomosis.* Am J Cardiol 1972;30:211-6
18. Laks H, Mudd JG, Standeven JW, et al. *Long-term effects of the superior vena cava-pulmonary artery anastomosis on pulmonary blood flow.* J Thorac Cardiovasc Surg 1977;74: 253-260
19. Haas GS, Laks H, Pearl JM. *Modified Fontan procedure,* in Karp RB, Kouchoukos NT, Laks H, et al(eds): *Advances in Cardiac Surgery, Vol 1.* St. Luies, Mosby-Year Book, 1990, pp111-54
20. Pennington DG, Nouri S, Ho J, et al. *Glenn shunt: long-term results and current role in congenital heart operations.* Ann Thorac Surg 1981;31:532-8
21. DeLeon SY, Idriss FS, Ilbawi MN, et al. *The role of the Glenn shunt in patients undergoing the Fontan operation.* J Thorac Cardiovasc Surg 1983;85:669-77
22. Zellers TM, Driscoll DJ, Humes RA, et al. *Glenn shunt: effect on pleural drainage after modified Fontan operation.* J Thorac Cardiovasc Surg 1989;98:725-9
23. Haller JA, Adkins JC, Worthington M, et al. *Experimental studies on permanent bypass of the right heart.* Surgery 1996;59:1128-32
24. Abrams LD. *Side-to-side cavopulmonary anastomosis for the palliation of "primitive ventricle" (abstract).* Br Heart J 1977;39:926
25. Giannico S, Santoro G, Marino B, et al. *Bidirectional cavopulmonary anastomosis in congenital heart disease. functional and clinical outcome.* Herz 1992;17:234-241
26. Lamberti JJ, Spicer RL, Waldman JD, et al. *The bidirectional cavopulmonary shunt.* J Thorac cardiovasc Surg 1990;100:22-30
27. Kobayashi JH, Matsuda H, Nakano S. et al. *Hemodynamic effects of bidirectional cavopulmonary shunt with pulsatile pulmonary flow.* Circulation 1991;84(Supple 3): 219-25
28. Vargas FJ, Mengo G, Gallo JP, et al. *Bidirectional cavopulmonary shunt in patents with multiple risk factors.* Ann Thorac Surg 1995; 60:S558-62
29. Knott-Craig CJ, Fryar-Dragg T, Overholt ED, et al. *Modified hemi-Fontan operation: An alternative definitive palliation for high-risk patients.* Ann Thorac Surg 1995; 60:S554-7
30. Kirklin JW, Barratt-Boyes. *Cardiac surgery.* New York: Churchill Livingstone, 1993:210-5
31. Reddy VM, Liddicoat JR, Hanley FL. *Primary bidirectional superior cavopulmonary shunt in infants between 1 and 4 months of age.* Ann Thorac surg 1995;59:1120-6
32. Bridges ND, Jonas RA, Mayer JE Jr, et al. *Bidirectional cavopulmonary anastomosis as interim palliation for high-risk Fontan candidates; early results.* Circulation 1990;82(supple 4):170-6
33. Glenn WWL. *Superior vena cava-pulmonary artery shunt.* Ann Thorac Surg 1989;47:62-4
34. Karp RB, Barger LM. *Late results of superior vena cava-right pulmonary artery anastomosis for tricuspid atresia.* In Kirklin JW, ed. *Advances in cardiovascular surgery.* New York; grune 4 Stratton, 1973:37-44
35. Kopf GS, Laks H, Stansel HC, et al. *Thirty-year followup of superior venacavopulmonary artery(Glenn) shunts.* J Thorac cardiovasc Surg 1990;100:662071

36. Albanese SB, Carotti A, Di Donato RM, et al. *Bidirectional cavopulmonary anastomosis in patients under two years of age.* J Thorac Cardiovasc Surg 1992;104:904-9
37. Chang AC, Hanley FL, Wernovsky G, et al. *Early bidirectional cavopulmonary shunt in young infants. Postoperative course and early results.* Circulation 1993;88(Suppl 2):149-58
38. Rowe RD, James LS. *The normal pulmonary arterial pressure during the first year of life.* J Pediatr. 1957; 51:1-4
39. Santoro G, Marino B, Giannico S, et al. *Anastomosis cavopolmonare bidirezionale; valutazione clinicofunzionale in un follow-up a medio termine.* G Ital Cardiol 1993;23:459-65
40. Gross GJ, Jonas RA, Castaneda AR, et al. *Maturational and hemodynamic factors predictive of increased cyanosis after bidirectional cavopulmonary anastomosis.* Am J Cardiol 1994;74:705-9
41. Hawkins JA, Shaddy RE, Day RW, et al. *Mid-term results after bidirectional cavopulmonary shunts.* Ann Thorac Surg 1993;56: 833-7
42. Pridjian AK, Mendelsohn AM, Lupinetti FM, et al. *Usefulness of the bidirectional Glenn procedure as staged reconstruction for the functional single ventricle.* Am J Cardiol 1993; 71:959-62
43. Webber SA, Horvath P, LeBlanc JG, et al. *Influence of competitive pulmonary blood flow on the bidirectional superior cavopulmonary shunt. A multi-institutional study.* Circulation. 1995, 92(Suppl II):II279-86
44. Kawashima Y, Kitamura S, Matsuda H, et al. *Total cavopulmonary shunt operation in complex cardiac anomalies. A new operation.* J Thorac Cardiovasc Surg 1984;87:74-81
45. Jacobs ML, Norwood WI. *Hypoplastic left heart syndrome,* in Jacobs M, Norwood WI(eds): *Pediatric Cardiac Surgery: Current Issues.* Stoneham: Butterworth 1992, 182-92
46. Douville EC, Sade RM, Fyfe DA. *Hemi-Fontan operation in surgery for single ventricle: A preliminary report.* Ann Thorac Surg 1991;51: 893-900
47. Balaji S, Case CL, Sade RM, et al. *Arrhythmias and electrocardiographic changes after the hemi-Fontan procedure.* Am J Cardiol 1994;73:828-9
48. Jacobs ML, Rychik J, Rome JJ, et al. *Early reduction of the volume work of the single ventricle: the hemi-Fontan operation.* Ann Thorac Surg 1996;62, discussion 461-2
49. Norwood WI, Jacobs ML. *Fontan's procedure in two stages.* Am J Surg 1993;166:548-51
50. Franklin RCG, Sullivan ID, Anderson RH, et al. *Is banding of the pulmonary trunk obsolete for infants with tricuspid atresia and double inlet ventricle with a discordant ventriculo-arterial connection? Role of aortic arch obstruction and subaortic stenosis.* J Am Coll Cardiol 1990, 16:1455-64
51. Kawashima Y, Matsuki O, Yagihara T, et al. *Total cavopulmonary shunt operation.* Semin Thorac Cardiovasc Surg 1994;6:17-20
52. Stumper O, Wright JGC, Sadiq M, et al. *Late systemic desaturation after total cavopulmonary shunt operations.* Br Heart J 1995;74:282-6
53. Knight WB, Mee RBB. *A cure for pulmonary arteriovenous fistulas?* Ann Thorac Surg 1995;59:999-1001
54. Silverman A, Cooper MD, Moller JH, et al. *Syndrome of cyanosis, digital clubbing and hepatic disease in siblings.* J Pediatr 1968;72: 70-80
55. Krowka MJ, Cortese DA. *Hepatopulmonary syndrome: an evolving perspective in the era of liver transplantation.* Hepatology 1990;11:138-42