

Fontan Procedures

서울대학교병원 흉부외과

김 용 진 / 오 삼 세

변형폰탄수술(이하 폰탄수술)은 양심실교정이 불가능한 기능적 단심실을 가진 환자에서 체정맥과 폐정맥의 환류가 서로 혼합되지 않도록 분리하고 체정맥과 폐동맥사이에 수동적이고도 직접적인 연결이 이루어지도록 고안되어졌다. 이 수술의 생리적 이점은 청색증을 해결하고 심실의 용적과부하 현상을 없애 준다는 데 있다. 폰탄수술을 시행받은 환자들은 동일한 순환생리의 변화를 겪게 되는데 그것은 바로 증가된 중심정맥압이 폐순환을 유지하고 심실을 충만 시키는 추진력 된다는 사실이다. 초기 폰탄수술의 주된 적용대상은 삼첨판 폐쇄증이었으나 폰탄수술의 지속적인 변형은 여타의 방법으로는 교정이 힘든 선천성 복잡심기형 환자에게까지 그 적용대상의 범위를 넓혀왔다. 폰탄생리에 대한 보다 깊은 이해와 기술적인 면에서의 진보, 술전과 술후의 효율적인 환자관리 등은 지금까지 이러한 폰탄수술의 성적을 더욱 향상시켜 왔다.

1. Historical development

기능적으로 단심실인 환자에서의 폰탄수술은 체정맥 혈류가 우심실의 도움 없이 폐순환이 가능하다는 사실에 입각하고 있다¹⁾.

혈액순환은, 심장의 펌프기능에 의한 추진력으로, 서로 분리된 일종의 직렬회로를 따라 이루어 진다는 사실이 1628년 William Harvey²⁾에 의해 확

립되었다. 이는 혈액순환을 유지하는데 있어 좌우의 두 심실이 절대적으로 필요하다는 사실을 의미했다. 그러나 금세기 초반에 이르러, 심부전이 심실전체에 기인한 과정인지 또한 좌심부전과 우심부전이 각각 독립적으로 일어날 수 있는 것 인지에 대한 논의를 거치면서 우심실의 절대적 필요성에 대한 의문이 생겨나기 시작했으며 이런 의문에 대한 해답을 얻기 위해 최초의 동물실험도 우심실에 인위적인 손상을 유발하는데 주안점이 두어졌다. 1942년 Starr³⁾ 등은 개를 이용한 동물실험에서 광범위한 소작(cauterization)으로 우심실에 손상을 가한 결과 말초 체정맥압은 단지 약간만 증가하더라도 실험결과를 토대로, 심부전시 흔히 관찰되는 말초 정맥의 올혈현상이 주로 우심실의 기능부전에 기인한다는 주장을 철회하였다. 또한 여러 동물에서의 해부생리학적인 비교연구에서는 이들 대상동물들의 폐동맥압이 모두 낮다는 사실도 알려졌다.

Rodbard⁴⁾는 이러한 사실을 종합해서 정맥혈의 폐순환은 중심정맥압에 의해 추진되어진다는 주장을 평으며 1948년 Wagner⁴⁾와 함께 우심방이를 주폐동맥에 연결하고 주폐동맥의 근위부는 차단함으로써 우심실을 완전히 우회시키는 동물실험을 하게 되었다. 실험결과 5마리의 개가 2개월 정도 살았지만 삼첨판막의 기능부전으로 인해 여전히 우심실이 폐혈류에 어느 정도는 영향을 끼친다는 사실을 지적하였다. 이후 Warden⁵⁾ 등은 단

계별로 삼첨판막의 협착을 진행시켜 완전히 폐쇄하고 우심방이를 폐동맥에 연결해줌으로써 우심실을 완전히 우회하는 실험모델을 만들었다. 이들은 이러한 일련의 실험결과를 삼첨판 폐쇄증 환자의 치료에 이용하기도 하였고 폐순환에 있어서 우심방이 어느 정도 보조적인 펌프기능을 담당한다는 가설을 세우기도 하였는데 이러한 개념은 후에 고전적인 폰탄수술을 포함한 일련의 수술조작에 영향을 미치게 되었다. 1951년 Carlon⁷⁾ 등은 우심실을 통한 혈류의 흐름이 어려운 경우를 대상으로 폐혈류를 증가시키는 대안을 모색하다가 기정맥을 우폐동맥에 연결하는 방법을 고안하였으며 1954년 Glenn과 Patino⁸⁾ 등도 비슷한 방법으로 대정맥과 폐동맥사이의 연결을 시도하였다. 이러한 일련의 실험과정을 거쳐 1957년에는 Glenn⁹⁾이 최초로 상대정맥과 폐동맥사이에 성공적인 단락수술을 시행하게 되었다.

Robicsek¹⁰⁾ 등은 체정맥으로 환류 되는 혈액이 우심방과 우심실을 완전히 우회할 수 있도록 상대정맥을 우폐동맥에, 하대정맥을 좌심방으로 연결하는 수술을 시행하고 비교적 장기생존을 보고하였다. 이러한 배경 아래 1968년 Francis Fontan¹¹⁾은 12살 난 삼첨판폐쇄증 환자에서 최초의 폰탄수술을 성공시켰는데 수술내용은 고전적인 Glenn 단락술을 시행하고 심방중격결손을 폐쇄하였으며, 우심방과 우폐동맥의 근위부를 대동맥판막 동종이식편을 사용하여 직접 연결하였고 주폐동맥은 근위부에서 결찰하였으며, 하대정맥의 입구에는 폐동맥판막 동종이식편을 삽입하였다. 최초의 폰탄수술에 이어 Kreutzer¹²⁾는 두명의 삼첨판마 폐쇄증 환자에서 심방중격결손을 막아주고 폐동맥판을 포함한 주폐동맥을 우심방이와 연결함으로써(anterior atriol pulmonary connection) 처음으로 변형된 폰탄수술을 선보였고, 이후 많은 사람들에 의해 폰탄생리에 기초한 여러 가지 다양한 폰탄수술이 행해지면서 기능적 단심실을 가진 여타의 복잡심기형 환자들도 폰탄수술의 수혜자가 되었다.

2. Various Surgical Options

지난 몇십년동안 폰탄수술은 매우 다양하게 발전해왔고 앞으로도 계속 개선이 이루어 질 것이다. 기술적인 측면에서의 다양한 선택사양과 그들 각각의 장기성적에 대해서는 아직도 많은 논란이 되고 있다. 이러한 논의의 몇몇 주제사항에 대해서는 부분적으로나마 결론을 뒷받침해줄 수 있는 연구결과가 나와 있지만, 비교적 최근에 고안된 몇몇 새로운 수술기법에 대해서는, 현 상태에서 이들 방법이 여타의 방법에 비해 우위에 있다고 결정 짓기는 어렵고, 추후 보다 장기적인 추적관찰이 요구된다.

폰탄수술의 대상이 되는 모든 환자들도 궁극적으로는 각기 서로 다른 해부학적 병변과 혈류역학적 특성을 지니고 있으므로 적절한 수술계획을 수립하는 일에 있어서 보다 중요한 대목은 이러한 다양한 수술적 선택사양을 염두에 두고서 각각의 환자에 대한 개별적인 접근을 통해 가장 합당한 수술을 적용해야 한다는 것이다. 아래 Fig. 1은 중심정맥으로 환류된 혈류가 right heart를 부분 또는 완전히 우회하도록 고안된 여러 가지 수술식을 정리한 것이다.

Systemic Venous bypass					
complete					
incomplete(partial)			Glenn shunt		
			BCPS with or		
			without additional PBF,		
			hemi-Fontan		
			Kawashima shunt(TCPS)		
fenestration			residual shunt-		adjustable,
Connection					
	Atrioventricular				
	Atrio pulmonary		anterior or posterior		
			with valve or valveless		
			bidirectional or unidirectional		
tunnel	Cavopulmonary		intracardiac (intraatrial) - lateral		
			extracardiac		
			unidirectional		

Fig. 1. Right heart bypass surgery for functional single ventricle

1) Atriopulmonary connection

최초의 폰탄수술에서는 늘어나고 두꺼워진 우심방이 어느 정도 평프기능을 수행할 수 있을 것으로 여기고 하대정맥과 우심방, 우심방과 폐동맥 사이에 판막을 삽입하였다. 이후 폰탄경로에 우심방을 포함시키는 다양한 수술기법이 등장하였으며 비교적 최근까지 널리 이용되어졌다. 그러나 우심방의 기능을 보완할 것이라는 기대를 가졌던 판막의 존재는 별다른 효용성이 없는 것으로 나타났는데^[13,14] 이러한 정맥체계내의 판막은 그 상태가 양호한 경우에도 별다른 우심방의 기능 보완효과가 없었고, 약간의 폐쇄만 있어도 정맥혈의 흐름을 상당히 저하시켜 심박출량을 감소시키는 결과를 초래하였다.

de Leval^[15] 등은 판막을 넣지 않은 심방-폐동맥 연결에서 우심방의 기여도를 알아보기 위해, 실험실에서 유량이 일정하게 유지되도록 고안한 간단한 폰탄순환모델을 만들어 그 회로 상에 밸브장치가 없는 박동성 챔버를 끼워 넣고 유체역학적 연구를 수행하였다. 그 결과 흐름이 일정한 회로에서 밸브가 없는 챔버의 박동은 와류를 야기하였으며 앞으로 나아가려는 흐름을 오히려 방해한다는 결과를 얻었다. 이러한 실험적 사실로 인해 우심방의 수축은 심박출량에 별로 기여하지 못하고 오히려 와류를 형성해서 환류된 정맥혈의 에너지 소실을 초래한다고 하였다.

우심방의 과도한 확장은 atrial natriuretic peptide (ANP)의 분비를 강력히 자극한다. Stewart^[16] 등은 폰탄수술을 받은 환자에서 혈장 ANP 농도가 매우 높다는 사실을 알아냈는데, ANP level과 모세혈관의 투과도 증가 및 체액의 저류 그리고 폰탄수술 후에 흔히 관찰되는 effusion 사이의 상관관계는 이미 알려져 있었다. 하지만 ANP의 natriuretic 효과, 이뇨효과, 혈관확장효과는 ANP가 혈관의 투과도를 증가시킴에도 불구하고 체액의 저류와 effusion을 억제할 수도 있다. Stewart^[17] 등은 antidiuretic 효과가 있어 체액의 저류와 effusion을 유발할 수 있는 vasopressin이 ANP상승에 동반해서 올라간다는 사실을 관찰하고, 하나의 가설로

폰탄수술 후 좌심방의 압력이 낮아지고 그 결과 이러한 vasopressin의 혈장농도가 증가한다고 주장하였다. 한편 Anderson^[18] 등은 심방확장에 의한 ANP의 상승이 thoracic duct의 수축빈도와 수축력을 감소시키며 이로 인해 흙수나 심낭삼출이 생길 가능성이 증가한다고 주장했다.

한편 심방의 저혈기능(reservoir function)도 폰탄수술에서 별다른 중요성이 없는 것으로 나타났는데 체정맥 자체만으로도 폐모세혈관계에 필요한 효율적인 저혈기능이 가능하며, 정맥환류체계의 매끄럽지 않고 불규칙한 모양은 오히려 불필요한 에너지의 낭비를 조장한다^[19].

우심방이 폰탄수술 직후와 같은 높은 중심정맥 압에 오래 노출될 경우에는 심실상성 부정맥을 유발할 수 있는 심방의 확장과 비후화를 초래하게 된다. 그러므로 비교적 압력이 높은 체정맥으로부터 우심방을 최대한 격리시키는 것이 매우 중요하다^[15,19].

2) Atrioventricular connection

폰탄경로에 저형성 우심실을 포함시킴으로써 (atrioventricular connection) 저형성 우심실이 폐순환에 기여할 수 있을 것인지에 대한 많은 연구가 이루어졌다. 1978년 Bowman^[20]은 우심방과 우심실 사이에 Dacron porcine valved conduit으로 연결하였으며, 1979년 Bjork^[21]은 시간경과에 따라 필연적으로 폐쇄과정을 거치는 이러한 판막도관의 사용을 피하기 위해 우심방 조직편과 자가 심낭 포편을 사용하였다. Mayo clinic의 경우, 삼첨판 폐쇄증환자에 대한 폰탄수술에서 우심실을 포함시킨 경우가 21%였다^[22]. 이러한 술식의 이론적인 장점으로 비교적 낮은 중심정맥압을 유지하는 우심실의 존성 순환을 들 수 있는데 추적관찰 결과 몇몇 환자에서 이러한 사실이 입증되기도 하였다^[23]. 만일 폼프로서의 심실 기능을 수행할 수 있다면 우심방과 이런 심실사이의 판막을 삽입하는 것도 우심방으로의 만성적인 역류와 지나친 확장을 방지하기 위해 바람직한 일이 될 것이다.

하지만 우심방과 우심실사이의 판막도관은 전방에 설치할 수밖에 없어 흉골에 의한 압박을 받

기 쉽다. 또한 이러한 판막도관은 시간이 경과하면서 혈전이 생기거나, 새로운 내막이 증식하고 판막의 석회침착이 진행되면, 우심방의 확장이 초래되고 협착이 심해진다. 결국 대부분의 환자에서 재수술을 피할 수 없고 이에 따른 위험부담도 증가하게 된다²⁴⁾. 그러므로 우심실을 포함시키는 데서 오는 장기적인 이점이 판막도관의 협착에 따른 부담을 상쇄하고도 남음이 있는가 하는 중요한 문제가 생긴다. Ilbawi²⁵⁾ 등은 동물실험과 임상 연구에서 우심실의 크기가 최소한 정상치의 삼분의 일 이상일 때는 그 효용성이 인정되나 그 이하의 크기에서는 별다른 이득이 없다고 주장하였다. 하지만 Bull²⁶⁾ 등은 폰탄수술을 받은 대부분의 환자에서 폐순환은 우심실의 포함여부와는 관계없이 중심정맥압에 의존한다고 하였다. Gewillig²⁷⁾ 등도 우심실의 포함여부에 따른 안정 시 혹은 운동시의 심박출량에는 별반 차이가 없었다고 하였다. 우심방-폐동맥연결과 우심방-우심실연결 사이의 비교연구에서, 수술사망률과 단기 추적관찰 결과에서도 의미 있는 차이는 없었다. 몇몇 큰 규모의 연구보고에서도 수술사망률에서 차이가 없었으며 술후 단기간의 여하한 혈류역학적 이점도 없어 보였다^{28,29,30)}.

3) Lateral tunnel and total cavopulmonary connection

1988년 de Leval¹⁵⁾ 등은 심방-폐동맥연결에 비해 대정맥-폐동맥연결이 가지는 혈류역학적 장점을 명백히 하였다. DeLeval 등은 유체역학적인 실험에서 판막이 결여된 상태에서의 박동은 와류를 형성하여 에너지의 소실을 조장한다는 결론을 얻었다. 또한 정맥저혈조의 불규칙한 모양과 혈액이 흐르는 경로상의 복잡함이 더해질수록 와류형성과 혈류에너지의 소실은 증가한다는 것을 확인하였다.

이러한 개념에 입각해서 그들은 PTFE나 Dacron tube graft를 사용해서 상대정맥과 하대정맥의 심방내 개구부 사이에 baffling을 시행하는, lateral tunnel이라 불리는 새로운 atrial partitioning 방법을 사용하였다. 하대정맥혈은 uniform conduit을 통과

하여 우심방을 거치지 않고 상대정맥으로 직접 유입되었으며 절단한 상대정맥의 원위부와 근위부를 각각 우폐동맥의 상단과 하단에 연결하여 total cavopulmonary anastomosis를 완성하였다. 이렇게 하여 체정맥혈은 박동과 와류가 거의 없는, 직접 연결된 경로를 따라 lamina flow상태로 폐순환으로 유입되었으며, 술후 만족스러운 혈류역학적인 결과를 나타내었다. 이러한 술식은 또한 비교적 어린 연령이나 다양한 해부학적 구조에도 불구하고 대부분 손쉽게 적용될 수 있고, 우심방의 lateral portion을 제외한 나머지는 낮은 압력에 노출되게 하여 심방확장을 방지하며, 그 결과 부정맥³¹⁾과 혈전형성 가능성을 줄이는 이점도 지닌다. 또한 관상정맥동이 baffle의 낮은 압력 쪽(left sided circulaton)으로 위치하게하여 좌심실의 기능을 개선시킨다³²⁾.

Intercaval tunnel을 만드는 데에는 위의 방법 외에 몇가지 대안이 있는데, Senning 수술에서 처럼 인조물질 사용을 피하기 위해 자가 심낭조직을 이용하여 tunnel을 만들어 주는 것이 그 한 예가 된다^{33,34)}. 인조물질을 사용하지 않기 때문에 성장이 가능하고 혈전색전증의 부담이 덜한 장점이 있지만, 많은 심방조직이 높은 중심정맥압에 노출되고, 또한 심방에 대한 광범위한 절개와 봉합으로 인해 술후 부정맥의 발생가능성이 매우 높다. 또 다른 방법으로는 최소한 14mm정도 되는 intact PTFE tubular graft를 사용하여 상하 대정맥의 개구부를 연결하는 방법으로 봉합은 간편하나 성인 대정맥 수준의 비교적 직경이 큰 인조혈관을 사용해야한다.

최근 들어 lateral tunnel with total cavopulmonary connections에서 상대정맥과 하대정맥의 flow competition에 관한 computer simulation 실험결과를 임상에 적용하는 시도가 마련되었다. de Leval³⁵⁾ 등은 상대정맥과 폐동맥의 문합은 고정해 놓고 하대정맥과 폐동맥과의 문합위치와 문합부의 크기를 변경하면서, 좌우 폐로 이상적인 flow distribution(Rt 55% vs Lt 45%)을 보이면서도 동시에 에너지 소실이 가장 적은 anastomosis model을 computer simulation 실험을 통해 찾아내고자 하였

다. 이들은 실험결과를 토대로 하대정맥혈이 폐동맥으로 유입되는 상대정맥 근위부의 측면을 따라 sulcus terminalis와 Waterston groove 사이를 절개한 다음 PTFE vascular graft를 이용해 넓혀주고, 우폐동맥과의 문합위치는 폐문부 쪽으로 옮겨간 변화를 시도하였는데 장기적인 결과가 주목된다.

4) Fenestrated or adjustable Fontan Operation

동물들이 right heart를 total bypass시키는 과정에서 생기는 중심정맥압의 급작스런 상승을 잘 견디지 못한다는 사실은 이미 50년대부터 관찰되었다^{9,34)}. 한편으로 폰탄 등은 잘 선택된 환자들에서는 중심정맥압이 급작스럽게 상승하더라도, 어느 정도 이하로만 유지될 수 있다면, 즉 수술직후에는 20mmHg 이하, 장기적으로는 17mmHg 이하, 별 문제가 되지 않는다는 사실을 보여 주었다³⁴⁾. 하지만 중심정맥압이 이러한 수준을 초과하는 경우에는, 다량의 체액이 간질로 빠지면서 흉강이나 복강 등에도 저류를 일으키며, 이러한 환자들에서는 조기 사망율이 높다^{37,38)}. 술후 systemic venous hypertension이 장기화되는 경우에도 만성적인 저심박출증, 흉수, 복수, 간울혈, protein-losing enteropathy 등이 발생할 수 있다³⁹⁾.

많은 환자들에 있어서 중심정맥압의 술후 조기 상승은 폐혈관저항의 일시적인 상승이나, 심실기능의 가역적 감소에 기인한다^{39~42)}. 특히 수술직후에는 체외순환에 따른 전반적인 염증반응으로 폐혈관저항이 상승하게 된다. 폐혈관계의 과민성이 증가하여 vasospasm이 잘 유발될 수 있으며 술전의 과도한 폐혈류나 inotropics 등이 유발요인이 될 수 있다. 수술도중 불완전한 심근보호는 일시적인 심실의 기능부전을 초래한다. 특히 폰탄수술 후에는 이와 같은 술후의 병태생리가 악순환을 거쳐 저산소증과 저심박출을 야기하여 생존자체가 위협을 받게되거나 여러 가지 조기 합병증을 유발하게 된다⁴³⁾.

선천성 심기형의 외과적 치료에서 잠재적인 우심부전과 이에 따른 좌심실의 전부하 감소와 저심박출 등의 문제를 해결하기 위해 체정맥과 폐정맥 사이에 어느 정도 단락이 일어날 수 있도록

여지를 남기거나 아예 의도적으로 구멍을 만들어 주는 일은 예전부터 확립되어 있었다^{44,45)}. 또한 폰탄수술의 위험요소가 있는 경우 그 전 단계로 상대정맥만 폐동맥에 연결하고 하지의 정맥혈은 우심방을 거쳐 폐를 우회하게 하는 양방향성 체정맥-폐동맥 단락술(BCPS)을 먼저 시행하여 그 위험을 줄일 수 있다^{46,47)}.

Laks^{48,49)} 등은 이러한 개념을 기능적 단심실을 가진 폰탄환자에 적용하였는데 atrial decompression을 위해 심방내 baffle과 심방후벽 사이에 소위 snare controlled adjustable ASD를 만들어 주었다. Bridges, Lock, Castaneda^{40,41)} 등도 소위 고위험 폰탄환자, 특히 폐동맥 원위부 협착이 있거나, 심실기능이 저하된 경우, 폐혈관 저항이 높은 환자에서 심방내 baffle의 중간 지점에 원하는 정도의 단락양에 맞추어 직경 4~6mm사이(대부분 4mm)의 구멍을 뚫었다가 나중에 transcatheter closure를 시행하였다.

Fenestration은 술후 다양한 정도의 우좌단락을 일으켜 심실의 전부하와 심박출을 유지하고 중심정맥압이 지나치게 상승하는 것을 막아준다. 그러므로 폐혈관저항이 어느 정도 상승하는 수술직후의 상황에서 혈역학적 안정성을 도모하기가 보다 용이하고, 심근비후로 인해 심실유순도가 떨어진 경우에는 술후 환자관리가 쉽지 않은데, 이러한 경우에도 fenestration을 통한 단락은 심실의 전부하를 보조하여 혈류역학적 안정을 가져오고 심근비후 상태를 빨리 regression시키는 데에도 보탬을 준다⁴²⁾. 술후 세심한 환자관리 측면에서도 어떤 예기치 못한 문제가 발생했을 때에 환자의 tolerance의 폭을 넓혀준다. 비록 단락으로 인해 어느 정도의 동맥혈 산소포화도의 저하가 초래되나 이론적으로는 증가된 심박출량이 이를 상쇄하므로 전반적인 산소운반능에서는 오히려 고무적이다⁴²⁾.

Fenestration은 대개 aortic punches를 사용하고 과도한 단락을 피하기 위해 체중대비 적절한 fenestration size를 선택해야하며, 조금씩 차이는 있지만 체중 10~12Kg을 기준으로 해서 그 이하는 4mm, 그 이상은 5mm가 되게 한다^{40,42)}. 비록 크기는 고정되어 있지만 단락정도는 폐혈관계를 통한

좌우의 압력차이에 의해 자동 조절된다. Gorlin 식에 의하면⁵⁰⁾, 주어진 fenestration size에서의 단락량은 좌우 압력차이의 제곱근에 비례하는 것으로 되어있다. 어떠한 이유에서건 폐혈관 저항이 상승하면 압력차이가 커지게 되고 심박출량에 비해 fenestration을 통한 단락양이 증가한다. 심박출이 유지되는 상태에서는 50%정도까지의 shunt fraction에도 잘 견디는 것으로 알려져 있다⁴²⁾.

Bridges⁴¹⁾ 등은 baffle fenestration 을 시행한 군(n=91)과 그렇지 않은 군(n=56) 사이의 수술성적을 비교하였는데, 시행한 군에서 위험도가 의미 있게 높았음에도(p<0.01) 불구하고 수술사망율이 낮았고(11% vs 7%), 흉관 배액기간과 재원기간, 술후 중심정맥압 등도 유의하게 낮았다. baffle fenestration을 시행했을 때 자연폐쇄되는 비율은 19%였다. fenestration시행의 초기에는 위험인자들 또는 셋 이상인 고위험군에 국한하여 적용되었으나 최근 들어 점차 그 적용 폭이 넓어져 어느 정도의 위험요소를 가진 경우에는 대부분 fenestration을 시행하는 경향이다.

어떤 환자에게 폰탄수술 전 단계로서 BCPS를 시행할 것인지 아니면 fenestrated 폰탄수술을 할 것인지 결정하는 데 이론의 여지가 있다⁴²⁾. 두 수식은 각각의 적응증과 목적을 따로 갖고 있지만 서로 겹치는 부분도 있기 때문이다. 그러나 definitive palliation을 위한 BCPS가 아닌, pre-Fontan procedure의 일환으로 BCPS를 시행한다면 그 목적 자체가 fenestrated Fontan operation과 다르다고 볼 수 있다. 왜냐하면 전자에서는 폰탄수술 전에 용적과부하를 줄이거나 폐혈관 저항의 상승을 막아, Fontan-risk factors를 줄이거나 최소화하자는 것이고, 좀더 definitive palliation의 성격을 갖는 후자의 경우는, 수술자체에 따른 사망율과 합병증을 최소화하자는 것이다. 그러나 이러한 문제는 결국 환자 각각이 지닌 여러 가지 동반기형의 양상과 혈류역학적 병태생리의 특성, 연령 등을 종합적으로 고려하여 결정할 문제로 생각된다.

5) Fontan with unidirectional cavopulmonary connection

Adjustable ASD 혹은 fenestration을 동반한 폰탄수술을 시행 받은 환자들 중 일부에서는 중심정맥압을 적절한 수준으로 감압시켰을 때 동맥혈산소포화도가 만족스럽지 못한 경우가 있으며 또한 이러한 경우에도 여전히 저심박출로 인한 사망률과 체액의 저류로 인한 합병증을 관찰할 수 있다. 단방향 대정맥폐동맥연결(unidirectional cavopulmonary connection)은 상대정맥과 좌폐동맥의 문합을 통해 obligatory pulmonary blood flow를 유지하면서, 하대정맥 쪽만 선택적으로 감압시켜줌으로써 이러한 문제를 피해보고자 고안되어졌다. 위에서 언급했듯이 최초의 폰탄수술은¹¹⁾ 우폐동맥을 절단한 뒤 고전적인 Glenn단락술을 시행하여 상대정맥혈이 우폐로 가게 했고, 하대정맥혈은 우심방을 경유하여 좌폐로 향하게 함으로써 폐동맥을 통한 혈류방향이 단방향이 되게 한 최초의 수술이었으나, 성인과 나이든 소아에서 전신정맥 환류의 33%~40%를 차지하는 상대정맥을 통한 환류가 폐동맥혈관계의 60%를 가진 우폐로 향하게 됨으로써 혈류분배에서의 문제를 안고 있었다^{51,52)}.

이후 Lins⁵³⁾ 등이 좌우 폐로의 이상적인 혈류분배를 고려해 최초의 폰탄수술과는 반대로 상대정맥을 좌측폐로 연결하는 Glenn 단락술을 시행하고, 우심방을 우폐동맥에 연결하는 새로운 단방향 폰탄수술을 고안하였으며, Delenon⁵⁴⁾ 등은 lateral tunnel Fontan 수술을 시행 받았으나 과도한 중심정맥압과 부적절한 동맥혈산소포화도를 보였던 5례에서 재수술을 시행하였는데, 재수술에서는 obligatory Glenn shunt로 전환시키고 adjustable ASD를 추가하였더니 혈류역학적 소견이 호전되는 것을 관찰하였다. Laks⁵¹⁾ 등도 17명의 고위험 폰탄수술 대상환아들에게 단방향 폰탄수술을 적용한 결과 수술사망율과 합병증을 줄일 수 있었다고 하였다. Laks 등의 방법은 Delenon과 유사한 것으로서 lateral tunnel Fontan에 snare-controlled adjustable ASD를 추가하고, 상대정맥과 우폐동맥

은 서로 교차하는 지점에서 사선방향으로 절단한 뒤, 상대정맥의 원위부를 우폐동맥의 근위부와 단단문합하고 상대정맥의 근위부는 우폐동맥의 원위부와 연결해 주었다. Laks⁵¹⁾ 등이 거론한 이러한 술식의 장점으로는 폐혈류의 obligatory source가 확보되어 acc-eptable한 동맥혈 산소포화도를 얻을 수 있고 또한 하대정맥의 선택적인 감압을 통해 체액이 간질로 이동하는 것을 막으면서 적절한 심박출을 유지할 수 있다는 것이다. 이와 같은 사실은 특히 폰탄수술의 고위험군에서 이러한 술식의 적용을 고려해볼 수 있게 하는데 추후 좀 더 많은 임상경험을 통한 검증이 따라야 할 것이다.

6) Extracardiac total cavopulmonary connection

심방내에서 체정맥 혈류와 폐정맥 혈류를 완전히 분리하면서 체정맥혈류를 폐동맥으로 전환시키고자 할 때, 동반 심기형의 복잡한 정도에 따라 어렵지만 가능한 경우에서부터 아예 불가능한 경우까지 다양하다. 흔히 어려움을 초래하는 경우를 열거해 보면 좌방실판막의 저형성 또는 폐쇄증, 공통방실판막, 폐정맥 또는 체정맥의 환류이상, auricular juxtaposition 등을 들 수 있다⁵⁵⁾. Intraatrial tunneling과 같은 방법이 하나의 해결책이 될 수 있지만 심방내 방법으로는 도저히 불가능한 경우도 있고, 설사 협착이 없이 체정맥 혈류를 폐동맥으로 유도할 수 있다고 하더라도 또 다른 잠재적인 문제점이 여전히 남을 수 있는데, 지나치게 심방이 작은 환자에서는 폐정맥 환류에 지장을 줄여지가 (폐정맥이나 방실판막의 협착) 있으며, 심방조직 손상이나 확장으로 인해 심실상성 부정맥이 유발될 수 있다는 사실이다.

Intraatrial technique의 이러한 한계와 단점을 보완하기 위해, 상대정맥은 BCPS를 시행하고, 하대정맥은 심장외 도관을 사용하여 폐동맥과 연결해 주는 술식이 고안되어졌다. 물론 일반적인 술전 위험요소가 있는 경우에는, 심장외도관과 공통심방사이에 단락을 만들어 줄 수 있다.

Giannico 등은 심장외도관을 사용해서 폰탄수술

을 시행받았던 22명의 환자를 대상으로 한 평균 13.9개월의 추적관찰에서 1명의 초기 사망례가 있었지만 나머지 생존례에서는 항응고제의 복용만으로 혈색전증은 없었고, 도관내 위내막 형성에 의한 협착이나 폐쇄 등의 소견도 없었다고 보고하였다.

Jacques와 Hanley 등도 1992년 이후, 50례의 심장외도관을 사용한 폰탄수술을 시행하고 이러한 술식의 몇가지 장점을 정리하였다. 첫째, beating heart에서 수술의 전 과정을 대동맥차단 없이 closed procedure로 시행할 수 있으므로 myocardial ischemia를 피할 수 있고 두 번째는, extracardiac tunnel이 상대적으로 좀더 일정한 직경을 가지며 기하학적 모양도 원형에 가깝기 때문에 conduit irregularity의 prevalence가 적어 와류를 줄일 수 있으며 셋째로, 우심방의 크기와 wall stress의 감소, 심방내 광범위한 봉합선의 제거, BCPS에서 폰탄수술로 전환할 때 종종 겪게되는 동결절에 대한 손상을 피할 수 있어 심방성 부정맥의 발생과 진행을 줄인다. 또한 심방내 혈전생성이나 심방에 의한 폐정맥 협착 등의 가능성을 줄여준다는 점 등을 꼽았다.

위와같이 intact한 extracardiac conduit를 사용하여 심방조직을 완전히 배제한 경우도 있지만, 심방조직을 어느정도 이용하는 술식도 있다^{59,60)}. Lashinger⁶⁰⁾ 등은 도관을 사용하는 대신 심장의 외부에서 Gore-Tex patch와 심낭조직의 일부를 이용하여 lateral tunneling을 시행하였다. (extracardiac epicardial lateral tunnel, FELT) 전술한 것처럼 extracardiac technique은 심방내 교정이 어려운 경우에는 하나의 좋은 대안이 될 수 있고, 교정이 필요한 동반심기형이 없다면 심방조직에 추가적인 수술적 조작을 피할 수 있는 장점이 있지만 비교적 인조물질을 많이 사용하는 venous anastomosis이므로 혈전색전증이나 위내막에 의한 협착이 진행될 수 있고, 항응고치료에 따른 부담도 따른다. 또한 Giannico 등의 경우 심장외도관으로 사용한 Dacron conduit의 직경이 최소 16mm에서 최대 24mm였는데, 성장에 따른 협착을 방지하기 위해 가급적 큰 직경의 인조혈관을 사용하는 것

이 폐동맥의 크기가 작은 소아에서는 기술적인 부담이 될 수도 있다.

3. Surgical technique at SNUCH

- lateral tunnel and total cavopulmonary connection with some modification(anti-arrhythmogenic)

수술은 모두 정중홀꼴절개를 통하여 시행한다. 대동맥 캐뉼라와 심근보호액 주입을 위한 캐뉼라의 삽관은 통상적인 방법으로 시행하나 상대정맥 캐뉼라는 우폐동맥의 박리와 문합을 위해 가능한 한 상대정맥의 원위부(또는 무명정맥)에 직접 삽관한다. 양측성 대정맥의 경우에는 양측 상대정맥 사이에 연결이 있으면 상대적으로 우세한 쪽에만 삽관하고 반대쪽은 snare down했으며, 연결이 없는 상태에서는 양측 모두 삽관하는 것을 원칙으로 하지만 여의치 못할 때는 우세한 쪽에만 삽관하고 나머지 한 쪽은 low flow를 유지하면서 가끔씩 풀어주는 방식을 취한다. 하대정맥 캐뉼라는 lateral tunnel의 아래 끝을 연결할 때 방해받지 않게 가급적 측면 아래쪽으로 삽관한다. 하대정맥과 간정맥의 환류이상을 동반한 경우에도 앞서 언급한 상대정맥의 경우에 준하여 시행한다.

상대정맥과 폐동맥 주변을 어느 정도 박리해 두고 모든 체-폐동맥 단락을 차단한 다음 체외순환을 시작하고 체온을 내린다. 체온은 대개 25°C 근처까지 내리되 low flow나 완전순환정지가 필요한 경우는 추가로 더 내린다. 폐동맥은 폐문부 근처까지 충분히 박리하고 상대정맥도 기정맥을 결찰한 다음 분리하고 충분한 박리가 되도록 한다. 주폐동맥을 박리해서 폐동맥판 근처에서 자른 다음 근위부는 폐쇄한다. 폐동맥 협착이 있는 경우 자가심낭 혹은 Gore-Tex를 포편으로 사용하여 넓혀준다. 상대정맥은 폐동맥과 교차하는 지점에서 자르고 그 원위부를 우폐동맥의 윗면에 문합하고, 근위부는 아래면에 문합한다. 상대정맥이 양측성인 경우에도 마찬가지 방법으로 연결해 준다. 예전에 이미 BCPS를 시행한 상태거나 상대정

맥의 근위부의 직경이 작은 경우에는 절개부위를 연장해야하는데 이때 동결절이나 공급하는 혈관에 손상을 주지 않도록 주의하고 문합부 협착과 뒤틀림이 없도록 유의하고 필요한 경우 심낭포편을 사용하여 보완한다.

대동맥을 차단하고 심정지액을 주입한 다음, lateral tunneling을 위해 우심방을 절개한다. 절개는 crista terminalis(CT)에 손상을 주지 않도록 CT에서 약 1~2cm 앞쪽의 trabeculated portion을 따라 위에서 아래방향으로 시행하되, 봉합선을 줄이기 위해 baffle의 lateral end를 봉합해줄 선과 일치하도록 한다. 절개선의 아래쪽 끝은 하대정맥까지 내린 다음 medial side로 방향을 쪼여 coronary sinus의 아래를 지나 삼첨판의 판막륜 근처까지 연장하는 surgical ablation을 시행하고 판막륜 근처에서 방실결절이 다치지 않도록 조심하면서 cryoablation을 추가로 시행한다. 필요한 경우 fossa ovalis의 remaining part를 절제하여 심방사이의 소통이 원활하도록 넓혀준 다음, 하대정맥 크기와 비슷하던지 혹은 약간 큰 PTFE vascular graft를 선택하여 적당한 길이로 짤라 patch를 design하는데 intercaval distance는 lateral side보다 medial side의 길이가 조금 더 길게 bevelling한다. caval orifice를 막는 어떠한 심방내 trabeculation이나 band도 절제해 낸다. 하대정맥과 상대정맥 사이를 baffle로 연결할 때 가장 주의해야 할 대목은 폐정맥의 유입이 방해되지 않도록 하는 일이다. 그 외에도 tunnel의 모양이 곧으면서 협착이나 뒤틀림이 없게 하고, 방실판막을 걸쳐 혈액이 심실로 유입되어 들어가는 길도 좁아지지 않도록 각별히 신경을 써야한다.

Baffle의 봉합은 관상동맥동과 하대정맥 입구 사이의 eustachian valve가 위치한 부위에서 시작하여 한쪽은 심방중격의 후면을 따라 위쪽으로 진행한다. fenestration을 시행할 경우에는 aortic punches를 사용하여 baffle의 가운데에 구멍을 뚫어준다. 구멍의 크기는 체중 10kg를 기준으로 그 이하에서는 4mm, 그 이상에서는 5mm를 원칙으로 한다. Baffle의 나머지 한쪽은 하대정맥의 입구를 지나 심방의 바깥쪽 절개면과 봉합을 해주고

다시 심방의 안쪽 절개면과 이중으로 봉합한(by sandwiching the lateral patch within the rims of the atriotomy) 다음 심장내 공기를 제거하고 대동맥차단을 해제한다. 경우에 따라서는 대동맥차단을 급격 조기에 해제하는 것도 심근보호에 좋을 것이다.

참 고 문 헌

- Casteneda AR: *From Glenn to Fontan, a continuing evolution*. Circulation 1992;86(supple2):80-84
- Harvey W: *An anatomical disquisition on the motion of the heart and blood in animals*, in Willis R (trans and life of the author): *The Works of William Harvey, M.D.* New York, Johnson Reprint Corp, 1965, pp 1-86
- Starr L, Jeffers WA, Mrade RH Jr: *The absence of conspicuous increments of venous pressure after severe damage to the right ventricle of the dog, with the discussion of the relation between clinical congestive failure and heart disease*. Am Heart J 1943;26:291
- Rodbard A: *Body temperature, blood pressure, and hypothalamus*. Science 1948;108:413
- Rodbard S, Wagner D: *Bypassing the right ventricle*. Proc Soc Exp Biol Med 1949;71:69
- Warden HE, De Wall RA, Varco RL: *Use of the right auricle as a pump for the pulmonary circuit*. Surg Forum 1954;5:16
- Carlton CA, Mondini PG, DeMarchi R: *Surgical treatment of some cardiovascular diseases(a new vascular anastomosis)*. J Int Coll Surg; 1951;16:1
- Glenn WWL, Patino JF: *Circulatory bypass of the right heart: I. Preliminary observations on the direct delivery of vena caval blood into the pulmonary arterial circulation: Azygos vein-pulmonary artery shunt*. Yale J Biol Med 1954; 27:147
- Glenn WWL: *Circulatory bypass of the right heart: Shunt between superior vena cava and distal right pulmonary artery: Report of a clinical application*. N Engl J Med 1958;259: 117
- Robicsek F, Sanger PW, Gallucci V, Daugherty HK: *long-term circulatory exclusion of the right heart*. Surgery 1969;59:431
- Fontan F, Baudet E: *Surgical repair of tricuspid atresia*. Thorax 1971;26:240
- Kreutzer G, Galindez E, Bono H, de Palma C, Laura P: *An operation for the correction of tricuspid atresia*. J Thorac Cardiovasc Surg 1973; 66:613
- Shemin RJ, Merill WH, Pfeifer JS et al: *Evaluation of right atrial-pulmonary artery conduits for tricuspid atresia: experimental study*. J Thorac Cardiovasc Surg 1979;77:685
- Matsuda H, Kawashima Y, Takano H et al: *Experimental evaluation of atrial function in right-atrium-pulmonary artery conduit operation for tricuspid atresia*. J Thorac Cardiovasc Surg 1981;81:762
- de Leval MR, Kilner P, Gerwillig M et al: *Total cavopulmonary connection: a logical alternative to atrio-pulmonary connection for complex Fontan operations*. J Thorac Cardiovasc Surg 1988;96: 682
- Steward JM, Seligman KP, Zeballos G, Romano A, Clarke BJ, Woolf PK, Norwood WI, Gewitz MH: *Elivated atrial natriuretic peptide after the Fontan procedure*. Circulation 1987;76(suppl 3): 3-77
- Stewart JM, Gewitz MH, Clark BJ, et al: *The role of Vasopressin and atrial natriuretic factor in postoperative fluid retention after the Fontan procedure*. J Thorac Cardiovasc Surg 1991;102: 821
- Anderson WD, Kulik TJ, Mayer JE Jr: *Inhibition of contraction of isolated lymphatic ducts by atrial natriuretic peptide*. Am J Physiol 1991;29: R610
- Balaji S, Gewillig M, Bull C et al: *Arrhythmias after the Fontan procedure. Comparison of total cavopulmonary connection and atrio-pulmonary connection*. Circulation 1991;84(suppl);162
- Bowman FOM, Malm JR, Hayes et al: *Physiological approach to surgery for tricuspid atresia*. Circulation 1978;58(suppl I):1
- Bjork VO, Olin CL, Bjarke BB et al: *Right atrial-right ventricular anastomosis for correction of tricuspid atresia*. Thorac Cardiovasc Surg 1979;77:452
- 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 1990;82(suppl IV):164
- Girod DA, Fontan F, Devill C et al: *Long term results after the Fontan operation for tricuspid atresia*. Circulation 1987;75:605
- Fernandez GM, Costa F, Fontan F et al: *The prevalence of reoperation for pathway obstruction after the Fontan operation*. Ann Thorac Surg 1989;48:654
- Ilbawi MN, Idriss FS, DeLeon SY, et al: *When should the hypoplastic right ventricle be used in a Fontan operation? An experimental and clinical correlation*. Ann Thorac Surg 1989;47: 533
- Bull C, deLeval MR, Stark J et al: *Use of subpulmonary ventricular chamber in the Fontan circulation*. Thorac

- Cardiovasc Surg 1983;85:21
27. Gewillig MH, Lundstrom UR, Bull C et al: *Exercise response in patients with congenital heart disease after Fontan repair: patterns and determinants of performance*, J Am Coll Cardiology 1990;15:1424
 28. Mayer JE, Helgason H, Jonas RA et al: *Extending the limits for modified Fontan operation*, J Thorac Cardiovasc Surg 1986;92:1021
 29. 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 1986;92:447
 30. Cleveland DC, Kirklin JK, Naftel DC et al: *Surgical treatment of tricuspid atresia*, Ann Thorac Surg 1984;38:47
 31. Balaji S, Gewillig M, de Leval MR, Deanfield JE: *Are postoperative arrhythmias after Fontan operation preventable by the total cavopulmonary connection?* Circulation 1990;82(suppl 3);76
 32. Ilbawi MN, Idriss FS, Muster AJ et al: *Effects of elevated coronary sinus pressure on left ventricular function after the Fontan operation*, J Thorac Cardiovasc Surg 1986;92:231
 33. Stark J, Kostelka M: *The use of the right atrial flap in total cavopulmonary connection*, J Card Surg 1991;6:362-6
 34. Perryman RA: *Autologous atrial tunnel for direct cavopulmonary connection in infants and small children*, Ann Thorac Surg 1991;51:508-10
 35. de Leval MR, Dubini G, Migliavacca F et al: *Use of computational fluid dynamics in the design of surgical procedures: Application to the study of competitive flows in cavopulmonary connections*, J Thorac Cardiovasc Surg 1996;111: 502-13
 36. Nuland SB, Glenn WWL, Guilfoil PH: *Circulatory bypass of the right heart: Some observations on long term survivors*, Surgery 1958;44:184
 37. Deleon SY, Ilbawi MN, Idriss FS: *Fontan type operation for complex lesions. Surgical considerations to improve survival*, J Thorac Cardiovasc Surg 1986;92:1029-37
 38. Deleon SY, Ilbawi MN, Idriss FS: *Persistent low cardiac output after the Fontan operation. Should takedown be considered?* J Thorac Cardiovasc Surg 1986;92:402-5
 39. Pearl JM, Laks H: *The partial Fontan: Controlled temporary systemic venous decompression after the Fontan procedure*, Seminar in Thorac Cardiovasc Surg 1994;6(1):21-7
 40. Bridges ND, Lock JE, Casteneda AR: *Baffle fenestration with subsequent transcatheter closure. Modification of the Fontan operation for patients at increased risk*, Circulation 1990; 82:1681-9
 41. Bridges ND, Mayer JE, Lock JE, et al: *Effect of baffle fenestration on outcome of the modified Fontan operation*, Circulation 1992;86:1762-9
 42. Kopf GS, Kleiman CS, Hijazi ZM, et al: *Fenestrated Fontan operation with delayed transcatheter closure of atrial septal defect*, J Thorac Cardiovasc Surg 1992;103:1039-48
 43. de Leval MR: *Right heart bypass*, Seminar in Thorac Cardiovasc Surg 1994;6(1):8-12
 44. Edwards WS, Barger LM: *The superiority of the Glenn operation for tricuspid atresia in infancy and childhood*, J Thorac Cardiovasc Surg 1968;55:60-9
 45. Billingsley AM, Laks H, Boyce SW et al: *Definitive repair in patients with pulmonary atresia and intact ventricular septum*, J Thorac Cardiovasc Surg 1989;97:746-54
 46. Hopkins RA, Armstrong BE, Serwer GA, Peterson RJ, Oldham HN: *Physiological rationale for a bidirectional cavopulmonary shunt: A versatile complement to the Fontan principle*, J Thorac Cardiovasc Surg 1985;90: 391-8
 47. Bridges ND, Jonas RA, Mayer JE, Flanagan MF, Casteneda AR: *Bidirectional cavopulmonary anastomosis as interim palliation for high-risk Fontan candidates: Early results*, Circulation 1990;82(suppl 4);170-6
 48. Laks H, Haas GS, Pearl MJ et al: *The use of an adjustable intraatrial communication in patients undergoing the Fontan and other definitive heart procedures*, Circulation 1988; 78(suppl 2);357
 49. Laks H, Pearl MJ, Wu A, Haas G, George B: *Experience with the Fontan procedure including use of an adjustable intraatrial communication*, vol 2. In:Crupi G, Parenzan L, Anderson R et al, eds. *Perspectives in pediatric cardiac surgery*. Mount Kisco, New York: Futura, 1989;2:5-8
 50. Gorlin R, Gorlin SG: *Hydraulic formula for calculation of area of stenotic mitral valves, other valve, and central circulatory shunts*, Am Heart J 1951;41:1-29
 51. Laks H, Ardehali A, Grant PW, et al: *Modification of the Fontan procedure. Superior vena cava to left pulmonary artery connection and inferior vena cava to right pulmonary artery connection with adjustable atrial septal defect*, Circulation 1995;91:2943-7
 52. Laks H: *Tricuspid atresia*, in Glenn WWL(ed): *Thoracic Cardiovascular Surgery*, ed 4. Norwalk, Conn, Appleton-Century-Crofts, 1983
 53. Lins RF, Lins MF, Cavalcanti C, et al: *Orthoterminal*

- correction of congenital heart disease: double cava pulmonary anastomosis*, J Thorac Cardiovasc Surg 1982;84:633-5
54. DeLeon SY, Freeman JE, Ow EP, et al: *Obligatory Glenn shunt in fenestrated Fontan*, Ann Thorac Surg, 1993;56:510-4
 55. Marcelletti C, Corno A, Giannico S: *Inferior vena cava-pulmonary artery extracardiac conduit, A new form of right heart bypass*, J Thorac Cardiovasc Surg 1990; 100:228-32
 56. Black MD, van Son JAM, Haas GS: *Extracardiac Fontan operation with adjustable communication*, Ann Thorac Surg, 1995;60:716-8
 57. Giannico S, Corno A, Marino B, et al: *Total extracardiac right heart bypass*, Circulation 1992;86(suppl 2);110-7
 58. van Son JAM, Reddy VM, Hanley FL: *Extracardiac modification of the Fontan operation without use of prosthetic material*, J Thorac Cardiovasc Surg 1995;110: 1766-8
 59. 이 석재, 김 용진. *심장 외막 측로관을 이용한 변형 Fontan수술*. 대홍의지 1993;26:422-425
 60. Laschinger JC, Ringel RE, Brenner JL, McLaughlin JS: *Extracardiac total cavopulmonary connection*, Ann Thorac Surg, 1992;54:371-3
 61. Rodefeld MD, Bromberg BI, Schuesslet RB, et al: *Atrial flutter after lateral tunnel construction in the modified Fontan operation: A canine model*, J Thorac Cardiovasc Surg 1996;111:514- 26
 62. Rodefeld MD, Gandhi SK, Huddleston CB, et al: *Anatomically based ablation of atrial flutter in an acute canine model of the modified Fontan operation*, J Thorac Cardiovasc Surg 1996;112: 898-907