

폰탄 수술 환자의 수술 후 치료

경상대학교병원 흉부외과, 경상대학교 의과대학 심혈관 연구소

이 상 호

개 론

Fontan 수술 환자의 수술 후 치료는 다른 개심술 환자의 치료 과정과 크게 다르지는 않다. 그러나 이 수술 후의 혈류역학적 특성때문에 특이하게 고려하여야 할 문제점들이 있으므로 이에 대하여 토의하고자 한다. Fontan physiology의 특성은 기능적 심실이 하나 뿐임으로 해서 직렬식 순환 회로를 갖는데 있다. 즉 전신관류량 또는 심박출량($Q_s, C.O.$)은 폐혈류량(Q_p)에 좌우되고 폐혈류량은 폐혈관 저항(R_p)에 직접적 영향을 받는다. 상승된 폐혈관 저항, 상승된 폐동맥압, 폐동맥의 구조적 결함 등이 폐혈류량의 직접적이고 결정적인 요소가 되며, Fontan physiology의 특성상 심실의 흡인력 즉, 이완기말압이나 심실 유출로의 협착 유무 등이 폐혈류량에 영향을 주게 되고, 방실 판막의 폐쇄부전도 장애 요소로 작용한다. 이 회로에 있어서 전신혈관 저항(SVR)도 중요 변수로 작용하게 된다. 따라서 Fontan 수술 후 환자의 치료에 있어서 적용되어야 할 기본된 원칙은

첫째, 심실에 작용하는 afterload 즉, 전신혈관저항을 줄여 주어야 한다. 전신 혈관 저항을 높히는 요소의 하나는 mesenteric circulation 인데 이곳의 혈류는 portal circulation의 저항을 받게 되기 때문이다. 또 Fontan 수술 후 systemic venous pressure가 상승하게 되는데 이것이 반사적으로 소동맥의 tone을 상승시킬 수 있다는 것이다. 이 전신의 혈

관저항을 낮추기 위하여 nitroprusside와 amrinone 같은 약제를 쓸 수 있다.

둘째, 충분한 preload(central venous pressure)를 유지해 주면서 폐혈관 저항을 최소화시켜야 하는데, 왜냐하면 Fontan 수술 후의 폐순환은 해부적, 생리적 특성상 압력이 낮은 systemic venous pressure가 폐순환의 driving force로 작용하기 때문이다.

셋째, Fontan circulation의 physiology를 견디지 못하는 경우에 bidirectional cavopulmonary circulation으로 되돌려야 한다. Fontan 수술이 실패했다고 판단될 경우의 임상상은 다음과 같다. Systemic venous pressure가 16-18 mmHg 이상 상승하고, mixed venous saturations이 낮아지면서 저심박출증이 계속될 때, 꺾노, 전신 관류가 나쁠 때, 계속 다량의 inotropics의 투여가 필요하게 되거나, 폐정맥압 또는 좌심방압이 12 mmHg 이상 지속적으로 상승할 때 등이다. 이 때는 심에코나 심도자를 시행하여 적극적으로 residual defect를 찾아야 한다.

넷째, 합병증에 대한 치료이다. 합병증 중 가장 많이 경험하게 되는 것은 pleural, pericardial effusion 또는 ascites이다. 정확한 etiology는 알지 못하지만 상승된 정맥압과 연관된 것만은 사실이다. 1984년 Kawashima의 complex anomaly 수술 보고에 idea를 얻어 Norwood 등이 많이 시술한 hepatic vein exclusion의 Fontan 수술 경험에서 득

막삼출의 발생 빈도가 현저히 감소하였으며 “fenestrated Fontan” 수술법에 의하여 늑막삼출의 빈도가 훨씬 낮아진 것이 그 증거라 할 수 있다.

조기사망에 미치는 요인

Woods' units로 2 이상 상승한 폐혈관 저항, 15 mmHg 이상의 평균 폐동맥압, 잔존한 원위부 pulmonary artery distortion, 심실 기능 부전 즉, 12 mmHg 이상의 심실 확장기 말압, 감소한 심근 수축력, 심근 비후, ventricular muscle mass와 dimension 증가, 심실 유출로 협착, 방실판막의 폐쇄부전, 또는 복잡기형(예, 삼첨판 폐쇄증 이외) 등은 잘 알려진 위험 요소들이다. 이외에도 합병된 systemic 또는 pulmonary venous anomalies, 장 시간의 체외순환 등이 있다.

수술 후 일시적인 pulmonary vascular 또는 parenchymal dysfunction 및 일시적 myocardial dysfunction도 사망 원인이 된다. Myocardial edema 에 의한 ventricular wall thickness의 증가로 ventricular compliance와 volume 감소가 일어나기 때문이다. 이것은 수술 후 수주 또는 수개월에 걸쳐 회복되기도 한다.

Fontan과 Choussat(1977) 등이 제시한 Fontan 수술 적응의 선택 기준, 즉 나이가 4세는 되어야 하고, 정상리듬이며, 대정맥이 정상적 연결이어야 하며, 우심방의 용적이 정상이고, 평균 폐정맥압이 16 mm Hg 이하이고 폐혈관 저항은 4 units.m² 보다 작아야 하며, 폐동맥의 대동맥에 대한 직경의 비가 0.75 이상이며 심박출계수가 60% 이상으로 정상이어야 하고, 이전에 시술된 shunt에 의한 악영향이 없어야 한다는 것들은 이 조기 사망의 위험 인자를 배제하고자 하는 것이다. Mayo Clinic에서는 최근 분석에서(1973-1989년의 702명, 1995) 조기사망이나 takedown의 위험 인자로서 어린 나이, 1980년 이전에 수술한 술전 평균 폐동맥압 상승 환자, asplenia, Fontan 수술 후 수술장에서 측정된 RAP가 높을 경우, long aortic cross clamp time, 폐동맥 결찰 등을 제시하였다.

Monitoring

CATHETER LINES:

Hemi-Fontan: Internal jugular vein이나 subclavian vein에 삽입되어 있는 line을 유지한다. 수술시에 RA에 삽관했던 자리로 line을 삽입하여 systemic atrium의 pressure를 monitoring한다.

Complete Fontan: RA에서 lateral tunnel 쪽으로 catheter를 정치하면 PA pressure나 systemic venous pressure를 monitoring 할 수 있다. Subclavian catheter로는 정맥압을 잰다. Systemic atrium에 들어 있는 catheter는 괜찮지만 caval catheter는 빠른 시간 안에 제거하는 것이 좋다. Thrombosis의 가능성이 있기 때문이다.

Position

Semi-Fowler's position 를 유지하는 것이 좋은데 이것은 jugular engorgement를 줄일 수 있다. 특히 hemi-Fontan 후 폐쪽으로의 drain이 잘되게 하여 facial edema를 줄이는데에 도움이 된다.

Pain

통증은 pulmonary vasospasm을 유발시키므로 없도록 하여 주어야 한다.

Inotropic support

Dopamine이나 dobutamine을 5-10ug/kg/min의 용량으로 투여한다.

Medications

Prostaglandin E1(PGE1, Alprostadiil) : Direct effect on vascular smooth muscle

Amrinone : Adrenergic agonist agent

Use - Low cardiac output(sepsis, congestive heart failure), adjunctive therapy of pulmonary hypertension

Action - Positive inotropic effect, systemic and pulmonary vasodilator effect

Dosage - Neonates: 0.75 mg/kg I.V. bolus, 2-3

min, maintenance infusion 3-5
ug/kg/min

Children: 0.75 mg/kg I.V. bolus, 2-3 min,
maintenance infusion 5-10ug/kg/min

Nitroglycerin : Vasodilator

Use - CHF, pulmonary hypertension

Nitroprusside : Antihypertensive, vasodilator

Use - Hypertensive crisis, congestive heart failure

Action - Peripheral vasodilation, reduce
peripheral resistance & afterload

Tolazoline(Priscoline): Alpha-adrenergic blocking
agent, antihypertensive, vasodilator,
coronary

Use - Persistent pulmonary hypertension

Action - Peripheral vasodilation, reduce peripheral
resistance

Dosage - Neonates: initial 1-2 mg/kg I.V. over
10-15 min, maintenance 1-2 mg/kg/hr

Diuretics

Sedatives

Ventilation, respiratory care & pulmonary
circulation

PEEP mode는 사용하지 않는 것이 좋고 positive
pressure ventilation을 줄이는 것이 좋는데 양압은
폐혈류의 감소를 가져오기 때문이다. 그리고 가능
한한 빨리 자기호흡으로 돌아가도록 하는 것이
좋다. 폐혈관 저항은 functional residual capacity에
서 호흡이 될 때 가장 적어진다는 실험보고가 있
다. Mechanical ventilation을 할 때 VT을 크게 주
어(20 ml/kg 까지) respiratory alkalosis의 상태(pH
7.50-7.65 정도)를 유지하여 폐동맥의 수축을 방지
하고 확장을 유도하여 폐동맥압을 낮춘다. Res-
piratory acidosis의 상태가 되면 폐혈관 저항을 상
승시키게 되므로 CO₂ retention이 되는 상황을 만
들지 말아야 한다. 즉, pulmonary vasospasm을 유
발시키는 요소들인 hypercapnea, hypoxia를 만들지
말아야 한다. 환자를 안정시키는 것이 매우 중요
하다. Tracheal suction을 조심스럽고 부드럽게 하
여야 하며 기관내에 머무는 시간을(suction dura-

tion) 최소로 하여야 한다. 폐동맥압의 상승이 심
하면 낮추는 방법으로는 pulmonary vasodilators인
전기한 약제를 투여하거나 nitric oxide(NO)를 흡
인시킨다.

Cardiac output & physical examination

기계적인방법의 측정도 좋지만 환자의 전신 상
태 관찰이 매우 중요하다. 손발의 온도, 피부 색
깔, 환자의 편안감 등의 관찰을 면밀히 하여야 하
며, ABGA, VBGA 결과의 해석(특히 base deficit),
소변량 등이 C.O.를 판단할 수 있는 중요한 간접
적 소견들이다.

늑막삼출 또는 복수와 수액요법: 정맥압의 상
승에 관련이 있고 어린 나이일수록 발생율이 많
다. 체외순환에 의한 microvascular permeability의
증가도 한 원인이다. 배액을 잘 시켜야 하는 것은
물론이고 적절한 수액 요법을 하여야 하며,
protein loss로 인해 영양의 불균형이 올 수 있으
므로 protein 보충을 해 주어야 한다. 5% albumin
을 주입해 주고 우심방압을 10-15 mmHg 정도에
서 유지하도록 하여야 한다. 급격히 증가하는
ascites를 띠주기 위해 peritoneal catheter를 삽입할
수도 있다. microvascular pores가 커져 chylothorax
로 발전할 수도 있으며 이 때는 영양요법을 더욱
잘 해 주어야 한다. 퇴원한 후라도 수술 후 수주
간은 fluid retention, hepatomegaly 또는 ascites가
생기는 경향이 큰 시기이므로 sodium과 fluid
restriction을 적절히 해 주어야 한다. Effusion의 형
성을 줄이기 위해 hepatic venous drainage를
systemic circulation으로 diversion 하는 수술법이
시술되기도 하였는데 이것은 effusion의 incidence
는 줄였지만 합병증으로 intrahepatic collaterals 이
나 pulmonary A-V malformation의 형성으로
cyanosis가 증가하는 것이 보고되었다. 또는 fen-
estrated Fontan을 하고 delayed occlusion을 하는 술
법이 시술되는데 이것의 합병증으로는 para-
doxical embolism이 발생할 수 있다.

RA pressure

RAP가 높을 경우(>16-18mmHg) C.O.를 유지하

기 위한 volume replacement 때문이기도 하지만 그 원인을 적극적으로 찾아야 하며, fenestrated Fontan을 했을 때는 arterial desaturation이 심해지는 것이 그 징후가 된다. 좌심방압(systemic atrium)이 이것보다 높으면서 지속적으로 상승하면 심실 기능이나 방실판막에 문제가 있음을 시사한다. RAP가 LAP보다 높고 PAP가 같이 높아 있으면 pulmonary vascular disease, pulmonary artery spasm 또는 pulmonary artery의 size가 작은 것이 문제일 수 있다. 이럴 경우 arterial PaCO₂를 25-30 mmHg가 되게 hyperventilation을 시키고 FiO₂를 1.0으로 주어 PaO₂를 최대화시키면서 nitroprusside(0.5-1.0 ug/kg/min)를 폐동맥에 직접 주입해 보아서 반응이 없으면 폐혈관질환, small pulmonary artery 등이 의심되므로 Fontan 수술을 modification 하거나 takedown 할 것을 고려하여야 한다. 만일 LAP나 PAP는 높지 않은데 RAP(caval pressure)가 높으면서 더욱이 시간 경과에 따라 계속 상승하면 RA 또는 cavae에서 폐동맥으로의 new pathway에 협착이 있음을 의미하므로 Echo나 Angio 검사를 해서 재수술 여부를 결정하여야 한다. Adjustable ASD를 만들어 준 경우 shunt가 과하게 일어나면 size를 줄여줄 필요가 있을 수 있다.

Prevention of thrombosis(thromboembolism)

나이는 환자일수록 위험성이 크며 warfarin therapy를 수술 후 수일부터 수주 또는 수개월간 권장하기도 한다. 그 후는 aspirin을 소아에서 일일 용량 80 mg, 성인에서 325 mg을 오랜 기간 쓸 수도 있으며, 아주 어린 소아는 처음부터 aspirin을 쓸 수 있다. Dipyridamole을 투여할 수도 있다. Low cardiac output, pleural effusion으로 장기간 입원하는 환자, 오랫동안 RAP가 높은 환자, residual R-L shunt, atrial arrhythmias 등 high risks가 있는 경우는 장기간 warfarin therapy를 하는 것이 좋다.

Arrhythmia

1990년 Children's Hospital of Philadelphia의 분

석에 의하면 수술 직후 가장 흔한 부정맥은 accelerated junctional rhythm(>100 beats/min)이었으며, 혈류역학적으로 심각한 부정맥은 rapid accelerated junctional rhythm(>190 beats/min), atrial flutter, complete heart block, supraventricular tachycardia, ventricular tachycardia 등이었다. 부정맥의 치료는 물론 medication과 pacemaker를 이용한 overdrive 등 일반적 부정맥의 치료법과 같다.

Fenestrated Fontan의 수술 직후 효과

일시적 심근 기능 저하와 특히 diastolic ventricular function이 저하되어 있는 이 때에 C.O.를 유지해 주고, 부정맥이나 respiratory insufficiency에 더 잘 견딜 수 있다.

Fenestrated Fontan 후의 fenestrations 폐쇄:

우선 test occlusion을 한다. 이 시도의 성공 여부는 심박출량, 우심방압, 중심정맥압, 동맥혈 산소 포화도, 혼합정맥혈 산소 포화도, 동정맥 산소 포화도 차이 등의 변화로 판단한다. 동맥혈 산소 포화도가 100% 까지 오르고 RAP와 LAP가 괜찮으면서 C.O.도 잘 유지되면 영구 폐쇄시킨다.

실패원인 : 원위폐동맥에 잔존하는 협착, 심실 기능 부전, aortopulmonary collaterals 등이 있을 수 있으며 폐동맥 협착은 catheter dilatation을 시도할 수 있고, collaterals은 embolization을 한다.

Advantages of Total Cavopulmonary Anastomosis than atriopulmonary anastomosis

Lateral tunnel(cavocaval baffle)의 혈류역학적 이점은 C.O.가 증가하고 turbulence가 없고(laminar flow) 심방내에서 systemic venous pathway의 크기가 작아 폐정맥환류에 압박을 가하지 않는다. 조기 또는 만기 atrial arrhythmias 발생 빈도가 적다. 이것은 아마도 상승한 정맥압에 노출된 심방이 적어서인 것 같다. 심방이나 방실판막의 구조에 관계없이 시술하기 용이하고 sinus artery의 손상이 적고, 심방내 혈전 발생위험이 줄어든다.

Autogenous intraatrial tunnel(Hashimoto, Kurosawa, et al, 1995): 이 방법은 pulsatile flow가 일어

결과, 추적 관리

난다는 장점을 주장하였다. 만기 합병증의 하나인 pulmonary arteriovenous malformation도 예방할 수 있을 것으로 주장했다.

Conversion to lateral tunnel cavopulmonary connection

Atriopulmonary anastomosis나 RA-RV conduits 후 progressive exercise intolerance, effusions, arrhythmias나 protein losing enteropathy가 있는 환자들에서 lateral atrial tunnel로 바꾸면 임상적 호전이 있는 경우가 많다. 또 크게 확장된 심방이 폐정맥을 압박하고 이것이 PVR를 증가시키며 폐혈류량을 감소시키는 요인이 제거되어 C.O.도 증가하게 된다.

재수술

Takedown of the Fontan operation

RAP와 PAP가 높고 LAP는 RAP보다 5 mmHg 이상 낮으면서 혈류역학적으로 견디기 힘들면 takedown을 하여야 한다. Total cavopulmonary connection의 Fontan을 하였으면 lateral tunnel baffle을 제거하고 SVC의 RA 쪽을 막아주는 hemi-Fontan으로 conversion. 수술을 해 주어야 한다. Atriopulmonary anastomosis를 하였을 경우는 interatrial septation(patch)을 제거하면 치명적인 arterial desaturation이 생길 수 있으므로 이 때는 bidirectional cavopulmonary shunt로 대처할 수 있겠다.

Reoperation for pathway obstruction

Atriopulmonary anastomosis를 한 경우에서 발생 빈도가 적고 특히 conduits를 이용하였을 경우에 많으며 수술 후 15년 경과에는 약 60 % 정도로 reoperation free rate가 떨어진다.

Cardiac transplantation

Valve에 대한 reoperation이 필요할 수 있으며, myocardial failure의 진행으로 transplantation의 case가 늘고 있다.

1992년 Mayo Clinic에서 352명의 1985년 이전 수술 환자를 대상으로 분석한 lower survival에 연관된 요인들을 살펴보면 tricuspid atresia 이외의 univentricular heart 나 complex anomalies, 수술연도가 이룰수록, heterotaxia syndrome 환자, 수술받은 나이가 어릴수록, 폐동맥압이 상승되어 있을수록, NYHA class가 나쁠수록 survival이 안 좋았다. 또 생존자의 20% 정도에서 부정맥이 있어 투약을 받거나 pacemaker insertion을 했고, 7-10%의 환자에서는 protein losing enteropathy나 hypoproteinaemia가 있었다.

Survival

조기 사망율은 전체적으로 보면 약 20% 정도에 이르지만 complete Fontan 후에 5% 정도로 낮아지고 있는데 long-term survival은 각 보고에 따라 차이가 있지만 10년, 15년 생존이 대략 65%, 50% 정도되며 ideal한 조건에서 15년 생존율이 약 70% 정도로 예측되기도 한다.

Modes of death

조기 사망은 acute cardiac failure가 가장 많고 만기 사망은 chronic cardiac failure나 sudden death로 인한 경우가 가장 많다. 또 hemodynamic insufficiency가 없는 지속적인 pleural fluid, pericardial effusion, ascites의 생성 등 fluid retention으로 인한 경우도 적지 않다.

Risk factors for death

ACUTE VENTRICULAR DECOMPRESSION
LATE PULMONARY AND VENTRICULAR
DETERIORATION
YOUNGER AGE AT OPERATION
OLDER AGE AT OPERATION
CARDIAC MORPHOLOGY
SMALL SIZE CENTRAL RIGHT AND LEFT
PULMONARY ARTERIES
INCREASED MEAN PULMONARY ARTERY

PRESSURE AND PULMONARY VASCULAR RESISTANCE

ADVANCED MAIN CHAMBER VENTRICULAR HYPERTROPHY

ATRIAL ISOMERISM

RIGHT ATRIAL CONNECTION TO THE PULMONARY ARTERIES

Functional status

NYHA functional classification으로 술 후 1년에 약 90% 정도의 환자가 class I에 속하는데 10년 후에는 약 56% 정도만이 class I에 분류된다. 그 후는 더 떨어진다.

Hemodynamic status

Functional status는 좋지만 exercise capacity나 hemodynamic state는 subnormal일 수 있으며, ventricular ejection fraction은 낮고 ventricular end-diastolic volume은 안정시나 운동시 모두 증가되어 있다. RAP도 운동시 상승되어 있어 심방 수축 시에 cavae나 hepatic veins 쪽으로 reflux가 일어난다. Pulmonary artery flow도 biphasic의 양상을 보이는데 여기에는 우심방의 수축, 이완과 좌심방에서 심실로의 emptying 정도가 영향을 미친다. 또 respiratory cycle도 폐혈류에 영향을 주는데 normal inspiration 시 증가하고 Valsalva maneuver를 하면 거의 혈류가 없다.

Cardiac rhythm

Multiform premature ventricular contraction이 약 1/3 정도의 환자에서 나타나고 asymptomatic bradycardia도 약 20% 정도에서 있다. Sinus rhythm이 아닐 경우 pulmonary blood flow에 어떤 영향을 주는지가 불분명하지만 sudden death와 arrhythmia death가 발생하는 것으로 볼 때 rhythm disturbances로 인한 late failure의 가능성이 있다고 보아진다. Mayo에서는 atrial dysrhythmias를 1970 년대의 환자 16%에서 보고하고 있다.

Formation of arteriovenous fistulae

특히 Glenn 수술 후에 형성되는 것이 보고되었었는데, 1984년 Kawashima가 TCPC 수술을 보고한 이후 TCPC 수술 후 또는 hepatic exclusion 후에도 이 malformation이 보고되고 있으며, time factor(aging), hepatic factor 및 nonpulsatile flow 등이 작용할 것으로 보이며, Hashimoto, Kurosawa 등은 autogenous intraatrial tunnel 수술을 해주면 이것의 발생을 줄일 것이라고 보고 있다.

Protein-losing enteropathy

약 3-10%의 환자에서 발생하고 수술 후 생기는 시기는 평균 4년 정도(6-100개월, 1991, Mayo clinic)이다. RAP가 감소하면 증상이 좋아진다. Vena caval pressure의 상승으로 IVC pressure가 상승하고 lymphatic drainage가 장애받음으로써 발생된다. 내시경 검사로 jejunal mucosa에 lymphatic vessels이 많이 발달해 있는 것을 관찰할 수 있다. Bidirectional superior cavopulmonary shunt나 fenestration의 시술을 할 수 있다.

Thrombus(Thromboembolism)

CVA incidence : 2.6%(645 pts, Boston Children, 1978-1993)

Fenestration - 4.3%, without fenestration - 0.95%
6-10% 가지도 보고됨.

Predisposing factors: Low cardiac output, a design causing stasis(large atrium from atriopulmonary anastomosis, PA stump after distal ligation or division, etc), atrial arrhythmia, synthetic material (PTFE), 정맥내에서의 느린 혈류, clotting system의 이상, 만성적 간 기능 이상으로 인한 protein C의 결핍 등이 있다.

Site: PA stump, fenestrated atrial baffle, lateral tunnel, mitral valve, or multiple

F/U: 정기적인 심에코(TEE) 검사로 monitoring한다.

결 론

근래 Fontan의 변형 수술 즉, bidirectional Glenn

anastomosis, fenestrated Fontan, adjustable atrial-septal defect를 만들어 주는 것 등으로 수술 후 mortality나 morbidity를 많이 감소시키기는 했지만 장기 성적은 아직 미지수라고 할 수 있다. Fontan 수술은 palliative operation으로써 훌륭하지만 완치적 수술은 아니며, Fontan circulation의 hemodynamic outcome 이나 long-term sequelae는 예측이 어렵다. 따라서 임상적으로 증상이 없더라도 혈류역학적 검사, 전기생리적 검사 등으로 Fontan의 후유증을 일찍 진단하기 위하여 노력하여야 할 것이고, 따라서 적절한 치료를 함으로써 장기 수술 성적을 높일 수 있을 것이다.

참 고 문 헌

1. Kreuzer J, et al. Conversion of Modified Fontan Procedure to Lateral Tunnel Cavopulmonary Anastomosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996;111: 1169-76.
2. Kaulitz R, et al. Modified Fontan Operation in Functionally Univentricular Hearts: Preoperative Risk Factors and Intermediate Results. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996;112:658-64.
3. Jeffrey M, et al. Tricuspid Atresia. In Baue AE et al.(eds): Glenn's Thoracic and Cardiovascular Surgery. 6th ed. New Jersey, Prentice-Hall International Inc. 1996;1431-1449.
4. Knott-Craig CJ, Danielson GK, et al. The Modified Fontan Operation: An analysis of risk factors for early postoperative death or takedown in 702 consecutive patients from one institution. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995;109:1237-43.
5. Hashimoto K, Kurosawa H, et al. Total Cavopulmonary Connection without the Use of Prosthetic Material: Technical Considerations and Hemodynamic Consequences. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995;110:625-32.
6. Handy JR, Sade RM. Tricuspid Atresia. In Sabiston DC, Spencer FC.(eds): Surgery of the Chest. 6th ed. Philadelphia, Saunders, 1995;1628-1647.
7. Jonas RA. Editorial: Intracardiac Thrombus after the Fontan Procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995;110: 1502-3.
8. Castaneda AR, Jonas RA, et al. Single-Ventricle Tricuspid Atresia. In Castaneda AR et al.(eds): Cardiac Surgery of the Neonate and Infant. Philadelphia, Saunders, 1994;249-272.
9. Jonas RA. The importance of pulsatile flow when systemic venous return in connected directly on the pulmonary arteries(Letter). *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993;105:173-5.
10. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. Tricuspid Atresia and the Fontan Operation. In Cardiac Surgery. 2nd ed. New York, Churchill Livingstone, 1993;1055-1104.
11. Taketomo CK, Hodding JH, Kraus DM. Pediatric Dosage Handbook. 2nd ed. Hudson, Lexi-Comp, Inc. 1993.
12. Norwood WI, Jacobs ML. Fontan's Procedure in Two Stages. *Am J Surg* 1993;166:548-551.
13. Mayer JE, Jr. Risk Factors for Modified Fontan Operations. In Jacobs ML, Norwood WI.(eds): Pediatric Cardiac Surgery-Current Issues. Boston, Butterworth-Heinemann, 1992;70-82.
14. Driscoll DJ, Danielson GK, et al. Five- to Fifteen-Year Follow-up After Fontan Operation. *Circulation* 1992;85: 469-496.
15. Bridges ND, Mayer JE, Lock JE, Castaneda AR. Effect of fenestration on outcome of Fontan repair. (Abstract) *Circulation* 1991;84(suppl II): II-120.
16. O'Leary PW, et al. Determinants of 5- to 15- year outcome in survivors of the Modified Fontan operation. (Abstract) *Circulation* 1991;84(suppl II): II-120.
17. Mair DD, Danielson GK, Puga FJ. Late Follow-up of Survivors of the Fontan Procedure Performed During the 1970's for Tricuspid Atresia and Double Inlet Left Ventricle.(Abstract) *Circulation* 1991;84(suppl II): II-120.
18. Kurer CC, Norwood WI, et al. Perioperative Arrhythmias After Fontan Repair. *Circulation* 1990;82(suppl IV):IV-190-IV-194.
19. Bridges ND, Lock JE, Castaneda AR. Baffle Fenestration With Subsequent Transcatheter Closure: Modification of the Fontan Operation for Patients at Increased Risk. *Circulation* 1990;82:1681-1689.
20. Mair DD, et al. Fontan Operation in 176 Patients With Tricuspid Atresia: Results and a Proposed New Index for Patient Selection. *Circulation* 1990;82(suppl IV):IV-164-IV- 169.
21. de Leval MR, et al. Total cavopulmonary connection: A logical alternative to atriopulmonary connection for complex Fontan operations. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988; 96:682-95.
22. Kawashima Y, et al. Total cavopulmonary shunt operation in complex cardiac anomalies. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984;87:74-81.