

Fontan 수술성적에 대한 보고

- 45례 -

원용순* · 안재호* · 김용진* · 노준량* · 서경필*

- Abstract -

Results of Fontan Operation

- 45 Cases Report -

Won Yong Soon, M.D.*, Ahn Jae Ho, M.D.*, Kim Yong Jin, M.D.*
Rho Joon Ryang, M.D.*, Suh Kyung Phil, M.D.*

Forty-five patients, aged 16 months to 15.5 years mean 69 months, with a wide variety of cardiac malformations underwent the modified Fontan operation between Sep. 1986 to Aug. 1988.

Nineteen patients had previously undergone palliative operations mainly modified B-T shunt. Twenty patients had a mean pulmonary artery pressure greater than 15 mmHg, with nine operative death. Thirteen patients had anomalies of systemic venous connection and seven patients had anomalies of pulmonary venous connection. There were eighteen patients under the age 4 years and fifteen of them survived(83.3%). Eighteen patients had a pulmonary vascular resistance(PVR) more than 2.5U/m, and nine died(50%) whereas two of twenty-three with a PVR less than 2.5U/m died(8.6%).

PVR and anomalies of pulmonary venous connection had a significant influence on survival, but age and anomalies of systemic venous connection did not. Amount of pleural effusion drained postoperatively and PVR had positive linear correlation. Pulmonary artery pressure was not an independent predictor of outcome and pulmonary artery pressure alone should not contraindicate a Fontan procedure if PVR is low.

In general, the Fontan operation should be done at a younger age less than 4 year to avoid ventricular dysfunction due to longstanding exposure to hypoxia.

I. 서 론

1971년 Fontan과 Baudet에 의해 삼첨판폐쇄증 환자

에서 처음으로 시행된 Fontan수술은 점차 그 영역이 넓어져서 초기의 Choussat, Fontan의 수술적응기준은 많은 수정 및 보완이 필요하게 되었다. 이는 수술적응 기준을 벗어나면서 Fontan 수술을 받아야하는 복합심장기형이 많기 때문인데, 이에 본 저자는 1986년 9월부터 1988년 8월까지 서울대학교병원 흉부외과에서 Fontan수술을 시행받은 45명의 환자를 특히 위의 관점을 중심으로 조기성적을 분석하고자 한다.

* 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실
* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
College of Medicine, Seoul National University
1988년 12월 3일 접수

자상태에 중요한 변수가 되는 심실기능을 보존하고자 하였다.

우심방이-폐동맥연결방법은 모든 환자에서 도관이나 판막을 사용하지 않은 직접문합방식을 사용하였는데, 문합부주위의 조직이 넉넉한 경우에는 인공물을 사용하지않고 문합하였으며 주위 조직이 부족한 경우에는 Glutaraldehyde용액에 약30분간 고정시킨 자가 심낭막 또는 인공첨포를 이용하여 roofing하고 대부분의 환자에서 주폐동맥뿐아니라 우폐동맥기시부에도 문합을 확장시켜서 문합개구가 충분히 넓도록 해주었다. 이때 뒷쪽 문합은 흡수성 봉합사인 Polydioxanone을 이용하여 심장이 성장함에 따라 문합개구도 같이 자랄 수 있게 하였다. 우심방 절개는 우심방이 정점에서부터 좌심방상부와 상대정맥사이로 “ㄱ”자 모양으로 절개하였으며, 우심방내 조작 및 우심방이-폐동맥문합을 모두 이곳을 이용하여 행하였다. 필요에 따라 우심방내 조작은 통상적인 우심방 횡절개를 통하여 실시하고, 우심방이-폐동맥문합은 우심방절개를 우심방이까지 연장하거나 다른 우심방이 절개를 통하여 실시한 경우가 있었다. 상대정맥이 좌우 양측에 있는 경우 한쪽은 단측으로 폐동맥과 문합함으로써 atrial septation을 단순화시키는 방법을 이용하였고 이에 비해 하대정맥과 간정맥일부가 분리되어 심장에 연결되는 경우는 모두 전신정맥 심방으로 연결되도록 septation하여 해결하였다.

수술전 자료는 심도자술 및 심혈관조영술, 혈액검사 등으로부터 구하였는데, 폐동맥압을 직접 측정하지 못한 경우는 폐동맥쇄기 압력으로 대용하였다. 이 수치도 없는 환자 또는 B-T 단락술을 실시하였거나, 동맥관개존증이 있거나, 폐동맥협착이 없는 단심실증 등에서와 같이 폐혈류량이 증가되어 있는 환자들은 수술장에서 폐혈류량을 정상화시킨 뒤 폐동맥압을 측정하여 수술의 적합성여부를 가늠하였다. 폐동맥크기 비교는 NaKada등의 폐동맥지수를 이용하였고 폐혈관 저항은 심도자술시행시의 맥박수, 나이, 성별에 따르는 조건표를 통해 구한 산소소비량과, Hemoglobin수치, 폐동맥과 폐정맥 혹은 좌심방사이의 압력차 및 산소포화도차를 계산하여 구하였다³¹⁾.

폐동맥왜곡(distortion)은 폐동맥조영술 및 수술기록에 의해 진단되었으나 해당되는 예가 없었고, 좌우 폐동맥의 부분적 협착이 4례 있었다.

체정맥환류이상은 기능적 우심방으로 상대정맥과 하대정맥이 연결되는 외에 다른 체정맥이 심장의 다른

II. 대상 및 방법

1986년 9월부터 1988년 8월까지 2년간 Fontan 수술을 받은 환자는 총45명으로 그중 남자 26명, 여자 19명이었다. 연령 분포는 16개월부터 185개월까지이며 평균연령은 69개월이었고, 병명별 분류는 삼첨판폐쇄증 9명 기능적 또는 해부학적 단심실증 33명 심실중격결손이 없는 폐동맥폐쇄증 3례이었다(표 1). 또한 대상 환자중 Fontan 수술전 고식적 수술을 받은 환자는 총 19명으로서 변형B-T단락술 17명, 심방중격절제술 1명, 폐동맥판절개술 1명이었다(표 2).

수술방법은 정중흉골절개술후 상대정맥 캐놀라를 상대정맥에 직접 삽입하였고 하대정맥 캐놀라는 하대정맥에 가깝게 삽입하여 수술시야를 확보하고 우심방을 되도록 보존코자 하였으며, 상대정맥이 좌우에 있고 하대정맥과 간정맥이 좌우로 분리되어 심장에 연결된 환자는 4정맥에 모두 캐놀라를 삽입하여 수술한 경우도 있었다. 심실기능보존을 위해 고칼륨 심정지액을 20-30분 간격으로 coronary root cannula를 통해 주입하였으며, 폐동맥의 박리 및 우심방이-폐동맥문합술의 일부분은 관상동맥관류하에 실시하여 대동맥혈류차단시간을 최소한으로 줄여서 Fontan수술후 환

표 1. Disease entities and operative mortality rate

	M/T	mortality rate
Tricuspid Atresia	2/9	22.2%
UVH	10/33	30.2%
PA with IVS	1/3	33.3%

M ; mortality number

T ; total number

UVH ; univentricular heart

PA ; pulmonary atresia

IVS ; intact ventricular septum

표 2. Previous palliative operations

Op. nome	No.
Modified B-T shunt	17
Atrial septetomy	1
Pulmonary valvotomy	1

B-T : Blalock-Taussig

부위에 연결되거나 하대정맥단절의 경우를 말하였으며, 폐정맥환류이상은 각 폐정맥이 기능적 좌심방에 직접 연결되지 않고 총폐정맥관(common pulmonary venous channel)을 형성한 뒤 좌심방에 좁은 개구를 통하여 연결됨으로써 양방간의 압력차를 만들거나 기능적 우심방으로 연결되는 경우를 말하였다.

수술중 저치한 도관을 이용하여 폐동맥, 우심방, 좌심방압력을 수술직후 측정하여 폐동맥과 우심방 사이의 압력차가 없음을 확인하는 과정을 22명에서 시행하였고 그중 3명에서 3cmH₂O이상의 압력차가 있어 bidirectional cavopulmonarg shunt를 추가로 시행하여 주었으며 이들은 모두 수술후 양호한 혈류역학상태를 보여주었다³⁰⁾.

III. 결 과

대상환자 45명중 13명이 사망함으로써 수술사망율은 28.9%이었으며 진단명별 분류와 각 사망율을 비교할때 각 군간의 차이는 없었다(표 1).

수술시 연령별 사망율은 표3과 같다. 즉 총 45명 수술례 중 사망환자는 4세미만이 18명이며 이중 2세미만은 2명이었고 15세이상은 1명으로서 연령별 수술사망율도 차이가 없었다(표 3).

폐혈관저항은 수술사망율과 큰 연관이 있어서 2.5u/m²미만은 사망율이 8.6%인데비해 2.5u/m²미만은 46.7%로 높아지고 4u/m²이상인 환자는 3명중 2명이 사망하여 66.7%의 높은 사망율을 나타냈다(표 4).

평균 폐동맥압력도 수술사망율에 영향을 미쳐서

표 3. Age and mortality rate

Age	M/T	mortality rate
0-4	3/18	16.7%
4-8	3/18	44.4%
8-12	1/ 5	20%
> 12	1/ 4	25%

표 4. Pulmonary vascular resistance and mortality rate

PVR(U/m ²)	M/T	mortality rate
< 2.5	2/23	8.6%
2.5-4.0	7/15	46.7%
> 4.0	2/ 3	66.7%

PVR : pulmonary vascular nsistance

표 5. operative mortality according to pulmonary vascular resistance(PVR)and mean pulmnay arterial pressure

PAP(mmHg)	PVR(U/m ²)				Total	
	<2.5		≥2.5			
	M/t	%	M/T	%	M/T	%
<15	1/13	7.6	0/ 5	0	1/18	5.6
>15	1/ 8	12.5	8/12	66.7	9/20	45

M ; mortality number

T ; Total number

표 6. Relationshiply between pulmonary artery index(PAI) and mortalityly rate

PAI	M/T	mortality rate
<200	3/ 5	60%
201-250	5/15	33.3%
>251	5/24	20.8%

$$PA \text{ index} = \frac{RPA \text{ area}(mm^2) + LPA \text{ area}(mm^2)}{BSA(m^2)}$$

15mmH미만인 경우 5.6%인데 반해 15mmHg이상인 경우 50%의 사망율을 나타냈다. 그러나 폐동맥압과 폐혈관저항을 같이 분석한 결과 표5와 같아서 폐동맥압이 15mmHg이상이더라도 폐혈관저항이 2.5u/m²미만인 경우 사망율이 12.5%로 2.5u/m²이상인 환자들의 66.7%에 비해 낮아 폐동맥압 단독의 의미는 그리 크지않으며 이 두가지 요소를 병용할 경우 수술결과에 대한 예측이 보다 정확해질 수 있었다(표 5).

폐동맥크기에 따른 수술사망율은 도표와 같다(표 6). 즉 폐동맥지수 200미만인 경우 5명중 3명이 사망하였는데 1명은 수술전날부터 무산소발작(anoxic spell)과 저심박출증상태이었으며, 1명은 폐혈관저항 3.2u/m², 폐동맥압력 15mmHg로 위험요소가 있던 환자이었다. 폐동맥지수가 200이상인 경우는 200~250범위가 33.3% 250이상인 20.8%로 수술사망율 차이가 없었다. 폐동맥의 일부분이 좁아져있는 경우가 4명이었고 이들은 모두 철편를 이용하여 넓혀주었는데 이 들중 1명은 폐혈관저항이 높아서 사망하였고 1명은 총 폐혈정맥동-좌심방사이의 압력차가 사망원인으로 생각되어 폐동맥성형술 자체와는 무관한 것으로 생각된다.

체정맥환류이상인 환자는 45명중 13명으로서 양측 성 상대정맥 9명, 하대정맥 중절(IVC interruption) 1명, 양측성 상대정맥 및 하대정맥중절이 3명이었고, 이에 대한 수술로서는 Glenn변형술식 4례, 일측상대정맥의 결찰 2례, 체정맥심방을 두개로 만드는 baffling procedure가 1례이었다. 증례가 적지만 사망율을 비교해보면 체정맥환류이상의 유무는 수술사망율과 무관하였다.

폐정맥환류이상은 총폐정맥동-좌심방 사이가 좁아서 압력차를 만드는 삼심방(cor triatriatum)이 6명, 총폐정맥환류이상증(supracardiac type)이 1명이었는데, 3명의 삼심방 환자에서는 폐정맥과 좌심방간의 좁은 개구를 넓혀주었고, 총폐정맥환류이상증에서는 vertical vein의 결찰 및 총폐정맥동-좌심방문합술을 시행하였다. 폐정맥환류이상이 있는 환자 7명중 5명이 사망하였고 이 중 2명은 총폐정맥동-좌심방사이의 압력차가 사망원인으로 생각되고 폐정맥환류이상이 있는 환자군의 사망율이 그렇지않은 환자군의 사망율보다 유의하게 높아서(p < 0.01) 폐정맥환류이상은 수술전 정확한 진단 및 수술시 정확한 구조적인 해결이 필요하다고 생각된다.

수술후 대부분의 환자에서 흉강내 삼출액이 고이는데 그 양을 체중으로 나눈 수치(ml/kg)와 술전 폐혈관저항과는 밀접한 상관관계가 있어서 폐혈관저항이 클수록 수술후 흉강내 삼출액이 많이 배액되었다(그림 1).

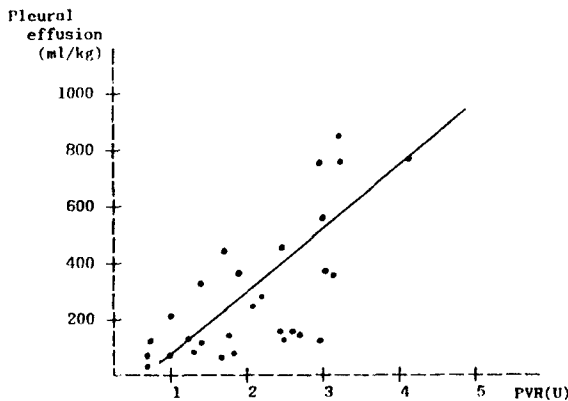


그림 1.

Linear relationship between pulmonary vascular resistance and amount of postoperative pleural effusion

$$Y = 235.921 X - 173.178$$

$$r = 0.736$$

$$P < 0.01$$

수술후 합병증은 도표와 같다(표 7). 유미홍 6명은 모두 보존요법으로 치료하였는데 이 중 1명은 무명정맥 및 좌측 경정맥이 막혀있어 재발되었던 것이 이의 원인으로 추정되었다. 심낭삼출액이 고여 심낭절개술을 1명에서 시행하였다. 뇌기능손상이 2명에서 있었는데 이들은 술후 심기능정지등의 문제가 없었던 환자들이어서 수술중의 저혈압이 원인이었던 것으로 생각된다. 중격동염으로 사망한 1례는 술후 출혈로 재수술했던 경우였다. Fontan수술후 부정맥은 비교적 빈번히 발생하는데, 45명중 10명에서 일시적으로 부정맥이 있었고 이중 3명은 지속되었으며 1명은 실신증상이 있었다.

표 7. Postoperative complications

	No.
Chylothorax	6
arrhythmia	3
brain damage	2
delayed pericardial effusion	1
respiratory failure	1
mediastinitis	1

수술후 외래추적중인 32명중 25명이 NYHA functional class I이고 7명이 NYHA class II로서 대부분 양호한 경과를 보여주고 있다.

IV. 고 안

Fontan수술은 처음 삼첨판폐쇄증에서 적용된 이래 수술성적 및 장기성적이 좋은 결과로 나타나고 있어 구조적 교정이 아니고 생리적 교정이라는 점에도 불구하고 계속 널리 행해지고 있다²⁾. 특히 청색성 복합심장기형의 대다수가 구조적으로는 수술이 불가능하여 이들에게 Fontan수술을 점차 확대적용하려는 움직임이 고³⁻¹⁰⁾ 이런 필요성때문에 Choussat등이 주장한 10가지 수술조건은¹¹⁾ 점차 그 의미를 변형 또는 확대시켜나가고 있다. 그리하여 현재는 심장박동의 동조율, 체정맥심방의 적당한 크기 및 적절한 수축력 등은 수술의 전제조건으로 생각되지 않고 있으며 체정맥환류이상도 수술불가의 요인이 되지 못하고 있다^{12), 13)}.

그러나 체정맥환류이상때문에 심방내 baffling이 복

잡해지면 체정맥 혹은 폐정맥순환에 장애가 될 수 있으므로 심방내 baffling을 단순화시키면서 심장외에서 체정맥-폐동맥 문합을 하는것이 수술결과를 좋게 만들 수 있다^{3,5,6}).

폐동맥의 크기는 NaKata등은 폐동맥지수 250이상 이 돼야 적합하다고 하였으나¹⁴) 여러사람들은 arborization anomaly나 심한 폐동맥형성부전이 아니라면 폐동맥크기는 큰 문제가 되지 않는다고 하였다¹⁵). 본 논문의 결과에서도 폐동맥지수 200이하에서는 수술사망율이 높아지나 그 이상에서는 차이가 없었던 것으로 보아 폐동맥크기가 수술에후에 영향을 미치나 NaKata가 제시한 폐동맥지수하한선을 200으로하는 것이 적당하리라 생각한다.

폐정맥환류이상 이 수술결과에 큰 영향을 미치지 않는다는 사람도 있으나 본 논문의 결과에서는 사망율에 크게 영향을 미치는 것으로 나타났고, 총폐정맥강-좌심방사이에 압력차가 있는데 이를 수술로써 교정해주지 않는 경우 특히 문제가 되었다^{3,5,16}).

폐동맥압력이 15mmHg이상인 경우의 사망율은 15mmHg미만인 경우보다 유의하게 높았으나 폐동맥혈압이 15mmHg이상이면서 폐혈관저항이 2.5u미만인 군의 사망율은 12.5%이었고 2.5u이상인 환자군은 66.7% 이어서 폐동맥혈압 자체만으로는 의미가 적고 폐혈관저항과 병용할 경우 수술후 상태 예측이 보다 정확해질 수 있다³).

폐혈관저항은 $2.5u/m^2$ 이상과 미만에서 사망율의 차이가 크고 혹자는 $2u/m^2$ 를 기준으로 얘기하고 있어 $2-2.5u/m^2$ 이하에서 Fontan수술이 좋은 결과를 가져올 수 있다고 본다^{2,17,20}). 폐혈관저항은 수술후 흉강내 삼출액과도 밀접한 관계가 있어 폐혈관저항이 높을수록 흉강내삼출액이 많이 유출된 것으로 나타났고 따라서 입원기간도 길어지게 되었다^{13,18}). 흉강내삼출액을 4명에서 검사한 결과 혈청내 단백질함량의 70%가량이 함유되고 있어 삼출액이 다량 배출되는 경우 저혈 단백을 방지하기 위해 단백질공급이 필요하다고 본다.

술후 수시간내의 중심정맥압이 26cmH₂O 이상인 환자군의 수술사망율이 88.9%로 높았는데 대부분이 수술 직후 저심박출증 상태이면서 충분한 혈압상승제 주입에도 불구하고 혈압이 유지되지 않는 경우였다^{13,18,19,20}).

폐동맥이 shunt등으로 인하여 일그러져 있는 경우는 없어서 이 경우 수술사망율이 높다는 보고를³) 임상적으로 경험할 수 없었고 다만 폐동맥의 일부가 좁아져

있는 경우 넓혀주면 수술결과가 나쁘지 않아 폐동맥 일부분의 협착내지 일그러짐(distortion)은 혈관성형이 적절하게만 되면 크게 문제가 되지 않으리라 생각된다.

우심방이-폐동맥문합에 판막도관을 이용한 경우는 없었는데, 판막의 기능이 큰 의미가 없고 나중에 도관협착이 문제가 될 수 있으므로 우심방이-폐동맥직접 문합방식을 택하였고²¹⁻²³), 우심실의 수축력을 이용하는 Björk변형술은 수술이 복잡하고 장기성적이 불확실하며 수술후 성적이 큰 차이가 없어 사용하지 않았다^{18,24-26}).

심방-심실간 판막폐쇄부전이 있는 경우는 14명이었는데 대부분 경미한 정도였고 1명은 수술후 판막폐쇄부전이 심해져 판막치환술을 고려중이다. 심방-심실간 판막치환술을 Fontan수술과 동시에 하는 경우에도 그 성적이 좋아지고 있어 정상기능의심방-심실간 판막도 Fontan수술의 전제조건이라 할 수가 없게됐다⁷).

폐혈관저항이 Fontan 수술에서 가장 중요한 요소가 된다고 생각하나 모든 환자에서 이를 정확히 계산하기는 어렵다. 그 이유로는 심도자술시 폐동맥압을 직접 측정하지 못하는 경우가 많고, 이때 폐동맥쇄기압력으로 추정치를 삼는데서 오차가 생길 수 있고, 좌우 폐혈관의 저항이 다른 수도 있으며, 수술장에서 폐동맥혈압을 구해 폐혈관저항을 계산하는 경우 심도자술시와 조건이 달라져 오차가 생길 수 있다. 또한 많은 부행혈류에 의해 폐동맥산소분압이 정확하지 않은 경우가 있어 오차의 원인이 되기도 한다.

활로써 사증후군의 수술에서도 문제가 되듯이 Fontan수술을 언제하는 것이 가장 좋은 가 하는 문제는 아직 결론을 내릴 수는 없으나 4세이상이라는 기준은 그 의미를 상실하였고 폐혈관저항, 폐동맥크기등에 문제가 없다면 2-3세에 Fontan수술을 해주자는 의견이 지배적이다¹⁸). 이는 청색증에 오래 노출될수록 심실기능이 저하되고 부정맥 발생가능성도 높아진다는 보고들을 근거로하는 주장인데 실제로는 2년미만에서의 Fontan수술도 성적이 좋아 점차 연령제한이 낮아질 것으로 본다.

V. 결 론

서울대학교병원 흉부의과에서는 1986년 9월부터 1988년 8월까지 시행한 45명의 Fontan수술환자를 대상으로 다음과 같은 결론을 얻었다.

① 전체수술사망율은 28.9%로 본 병원의 이전 수술 사망율 44.5%보다 낮아지고 있다³²⁾.

② 폐혈관저항이 2.5u/m²미만에서 낮은 수술사망율을 보여주고 있다.

③ 폐동맥압력이 수술사망율과 연관있으나 폐혈관저항과 병용하여 고려할 경우 의미가 컸다.

④ 수술후 흉강내 삼출액은 폐혈관저항이 클수록 배출량이 증가하였다.

⑤ 폐정맥환류이상이 있는 환자에서 높은 수술사망율을 나타냈다.

⑥ 수술후 생존환자 32명중 NYHA functional class I이 25명, II가 7명으로 양호한 상태를 유지하였고 퇴원후 사망한 경우는 없었다.

따라서 Fontan수술의 결과는 수술전 낮은 폐혈관저항, 수술시 우심방-폐동맥사이의 넓은 문합, 폐정맥-좌심방사이의 압력차 제거등이 중요하며 나이 자체는 장애요인이 아니므로 청색증에 오래 노출되어 심실기능이 저하되기 전에 조기에 수술해 주는것이 좋으리라 생각한다.

REFERENCES

1. Fontan F, Baudet E; *Surgical repair of tricuspid atresia Thorax* 26;240, 1971
2. Fontan F, Deville C, Quaegebeur J; *Repair of tricuspid atresia in 100 patients J Thorac Cardiovasc Surg* 85;647, 1983
3. Mayer JE, Helgason H, Jonas RA; *Extending the limits for modified Fontan procedures J Thorac Cardiovasc Surg* 92;1021, 1986
4. Kawauchi M, Asano K, Shindo G; *Total cavopulmonary shunt with replacement of common atrioventricular valve for an infant with single atrium and single ventricle Ann Thorac Surg* 40;192, 1985
5. Vargas FJ, Mayer JE, Jonas RA, Castaneda AR; *Anomalous systemic and pulmonary venous connections in conjunction with atriopulmonary anastomosis J Thorac Cardiovasc Surg* 93;523, 1987
6. Marcelletti C, Mazzer E, Olthof H; *Fontan's operation; an expanded horizon J Thorac Cardiovasc Surg* 80;764, 1980
7. Vargas FJ, Mayer JE, Jonas RA; *Atrioventricular valve repair or replacement in atriopulmonary anastomosis Ann Thorac Surg* 43;403, 1987
8. DeLeon SY, Ilbawi MN, Idriss FS; *Fontan type operation for complex lesions J Thorac Cardiovasc Surg* 92;1029, 1986
9. Vivie ER, Rupprath G; *Long-term results after Fontan procedure and its modifications J Thorac Cardiovasc Surg* 91;690, 1986
10. Laks H, Mudd G, Standeven JW; *Long-term effect of SVC-PA anastomosis on pulmonary blood flow J Thorac Cardiovasc Surg* 74;253, 1977
11. Choussat A, Fontan F, Besse P; *Selection criteria for Fontan's procedure paediatric cardiology, RH Anderson, EA shinebourne, eds, Edinburgh, 1987 Churchill Livingstone, pp 559-566*
12. Matsuda H, Kawashima Y, Takano H; *Experimental evaluation of atrial function in right atrium J Thorac Cardiovasc Surg* 81;762, 1981
13. Behrandt DM, Rosenthal Al *Cardiovascular status after repair by Fontan procedure Ann Thorac Surg* 29;322, 1980
14. Nakata S, Imai Y, Takanashi Y; *A new method for the quantitative standardization of cross-sectional areas of pulmonary arteries in congenital heart diseases with decreased pulmonary blood flow J Thorac Cardiovasc Surg* 88;610, 1984
15. Girod Da, Rice MJ, Mair Dd; *Relationship of pulmonary artery size to mortality in patients undergoing the Fontan operation*
16. Carlo DD, Mar celletti C, Nijveld A; *The Fontan procedure in the absence of the interatrial septum J Thorac Cardiovasc Surg* 85;923 1983
17. DeLeon SY, Idriss FS, Ilbawi MN; *The role of Glem shunt in patients undergoing the Fontan operation J Thorac Cardiovasc Surg* 85;669, 1983
18. Kirklin JK, Blackstone EH, Kirklin JW; *The Fontan operation-ventricular hypertrophy, age, and date of operation as risk factor factors J Thorac Cardiovasc Surg* 91;1049, 1986
19. Lemmer JH, Coran AG, Behrendt DM; *Liver fibrosis five years after modified Fontan operation for tricuspid atresia J Thorac Cardiovasc Surg* 86;757, 1983
20. Gale AW, Danielson GK, McGoon DC; *Modified Fontan operation for UVH and complicated congenital lesions J Thorac Cardiovasc Surg* 78;831, 1979
21. Kreuzer GO, Vargas FJ, Schlichter AJ; *Atr-*

- iopulmonary anastomosis *J Thorac Cardiovasc Surg* 83;427, 1982
22. Doty DB, Marvin WJ, Lauer RM; *Modified Fontan procedure J Thorac Cardiovasc Surg* 81;470, 1981
 23. Shemin RJ, Merrill WH, Pfeifer JS; *Evaluation of RA-PA conduits for tricuspid atresia, Experimental study J Thorac Cardiovasc Surg* 77;685, 1979
 24. Bjork VO, Olin CL, Bjarke BB; *RA-RV anastomosis for correction of tricuspid atresia J Thorac Cardiovasc Surg* 77;452, 1979
 25. Bull C, Leval MR, Stark J; *Use of subpulmonary ventricle in the Fontan circulation J Thorac Cardiovasc Surg* 85;21, 1983
 26. Lee CN, Schaff HV, Danielson GK; *Comparison of atriopulmonary versus atrioventricular connections for modified Fontan/Kreutzer repair of tricuspid atresia J Thorac Cardiovasc Surg* 92;1038, 1986
 27. Matsuda H, kawashima Y, Kishimoto J; *Problems in the modified Fontan operation for RV type Circulation* 76(suppl III), III-45, 1987
 28. Nishioka K, Kamiya T, Veda T; *LV volume characteristics in children with tricuspid atresia before and after surgery Am J Cardiol* 47;1105, 1981
 29. Mair DD, Rice MJ, Hagler DJ; *Outcome of the Fontan procedure in patients with tricuspid atresia Circulation* 72;suppl II;88, 1985
 30. Hopkins RA, Armstrong BE, Serwer GA; *Physiological rationale for a bidirectional cavopulmonary shunt J Thorac Cardiovasc Surg* 90;391, 1985
 31. 홍창의; 소아과진료, 홍창의저, 6th ed. 1984 종로서적 서울 한국
 32. 서경필. 성숙환; Fontan 수술성적에 대한 평가 대한 흉부외과 학회지 20;1, 1987