

Fontan 수술후 저심장박출 및 지속성 흉막 삼출액이 발생되는 해부생리학적 원인**

한 재진*·서 경필*

-Abstract-

Modified Fontan Operation; Physio-anatomic Causes of Low Cardiac Output and Persistent Pleural Effusion.**

Jae Jin Han, M.D.* and Kyung Phill Suh, M.D.*

We have experienced 62 cases of modified Fontan operations in Seoul Nat'l University Hospital from Apr. 1986 to Jul. 1989. They were 38 males and 24 females, and their age was ranged from 16 months to 15.5 years of age. (mean age: 5.73 ± 2.99 years) There were 16 operative deaths and 2 late deaths, therefore 29% of overall mortality. Their diagnoses were as follows: 28 single ventricle, 11 tricuspid atresia, 6 DORV with LV hypoplasia, 3 pulmonary atresia with hypoplastic RV, 3 TGA with hypoplastic RV, 3 corr-TGA with hypoplastic LV and PA, 6 AV canal defects with PA, and 2 others. Low cardiac output and pleural effusion were developed frequently, so we divide 40 patients into some groups to analyze the physiologic and anatomic causes of them. By the degree of the LCO, group A was no LCO(mean amount of inotropics used: 0-5 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$) with 17 cases, B mild LCO (5-10) with 11, C moderate to severe LCO but alive (>10) with 8, D severe LCO to death with 4 cases. For the pleural effusion, group I was to be removed the chest tube within 1 week with 8 cases, group II within 3 weeks with 21 cases, group III beyond 3 weeks with 12 cases. We considered their age, diagnosis, pulmonary artery size(PA index), pulmonary artery abnormality, palliative shunt, systemic ventricular type, pulmonary artery wedge pressure, as preoperative factors, and operative methods, and as postoperative factors, CVP, LAP, arrhythmia, thrombosis, atrio-ventricular valvular insufficiency, etc. In the view of LCO, pulmonary artery size and PCWP were statistically significant ($P < 0.05$), and arrhythmia, A-V valve insufficiency were inclined to the group C and D. Pleural effusion was influenced by the pulmonary artery size, pulmonary artery resistance, PCWP, and CVP significantly. ($P < 0.05$) And arrhythmia, residual shunt, and A-V valvular insufficiency were inclined to group II and III, too. As a results, the followings are to be reminded as the important factors at the care of post-Fontan LCO, and persistent pleural effusion. (1) pulmonary artery size, (2) pulmonary artery resistant, (3) PCWP, (4) CVP, (5) arrhythmia, (6) residual shunt, (7) A-V valvular insufficiency.

Key word : modified Fontan operation, low cardiac output

*서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

**Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery College of medicine, Seoul National University.

**본 논문은 1989년도 서울대학교병원 특진연구비 일부 보조로 이루어 졌음

1990년 3월 12일 접수

서 론

Fontan 수술 및 그 변형 술식이 선천성 심장질환의 매우 확대된 영역에서 부분적 교정술(subtotal correction)로서 작용되는 추세가 전반적으로 증가하고 있다. Fontan 술식의 적용증 및 혈류역학적, 해부학적, 또한 수술후 장기성적에 관한 연구가 많이 이루어 졌으나^{~5)}, 아직 확실하게 정리되지 않은 분야가 많고, 그러한 가운데 수술후 저심장 박출증 및 과다한 흉강내 삼출액 분비(유미흉을 포함하여)가 문제가 되는 경우가 빈번했다. 이에 본 저자들은 1986년 4월부터 1989년 7월까지 서울대병원 흉부외과에서 Fontan 수술을 받은 62명의 개괄분석 및 그중 40례를 대상으로 수술후 저심장 박출증 및 흉막 삼출액에 영향을 줄 수 있는 해부, 생리학적 원인의 규명을 시도하여 여러 문현 고찰과 함께 보고하는 바이다.

대상 및 방법

서울대병원 흉부외과에서는 1986년 4월부터 1989년 7월까지 총 62명의 환자에서 변형 Fontan 수술을 시행하였다. 이들의 남녀 비는 38:24이며 연령은 생후 15개월에서 15.5세로 평균연령은 5.73 ± 2.99 세였다. 병명별로 단일 심실증이 28례, 삼첨판 폐쇄증이 11례, 좌심실 저발육을 동반한 우심실 양대동맥 기시증이 6례, 우심실 발육부전을 동반한 폐동맥 폐쇄증이 3례, 우심실 발육부전 및 대동맥전위증이 3례, 좌심실 저발육 및 폐동맥 폐쇄를 동반한 교정형 대동맥 전위증이 3례, 심내막상 결손 및 폐동맥 폐쇄증이 6례, 기타 2례였다(표 1). 이들 중 수술후 한달이내에 사망한 경우가 16례로 수술사망율은 25.8%, 그 이후에 사망한 경우가 2례로 총 사망율은 29%였다. 수술후 빈번한 저심장 박출증 및 과다한 흉막 삼출액의 해부, 생리학적인 관계규명을 위하여 기록이 비교적 충실히 40례를 대상으로 다음과 같은 점을 찾아보았다. 수술전 요소로서 진단명, 연령, 폐동맥 크기(폐동맥 지수), 폐동맥 이상여부, 고식적 단락술 여부, 주심실 형태, 폐동맥 저항, 말초 폐동맥 압력 등과 수술방법, 또한 수술후 요소로서 중심 정맥압 크기, 좌심방압 크기, 부정맥 여부, 혈전여부, 추적 정밀검사상 협착, 잔류 shunt, 심방실판막 폐쇄부전 등의 유무

및 정도 등을 분석하였다.

환자들은 수술후 거의 모든 경우에 Digitalization 및 Dopamine 을 사용하였고 추가로 Dobutamine이나 Isoproterenol 및 Nitroglycerine 등을 사용하였으며, 간혹 Epinephrine 등을 사용한 경우도 있었다. 이러한 강심제 및 혈관확장제의 사용원칙은 우선 소량의 Dopamine으로 시작 하여 증량 및 추가 강심제를 사용하면서 혈관확장제를 병행 사용하는 일반적인 저심장 박출증의 치료원칙을 따랐으므로, 저심장 박출증의 정도를 편의상 강심제의 평균사용량으로, 4군으로 나누었다. A군은 저심장박출증이 거의 없는 경우로 강심제의 평균사용량이 $0\text{--}5 \mu\text{gm}/\text{kg}/\text{min}$, B군은 경도의 저심장 박출증으로 $5\text{--}10 \mu\text{gm}/\text{kg}/\text{min}$, C군은 중증도로 $10\mu\text{gm}/\text{min}$ 이상 사용하면서 생존한 경우, D군은 집중치료 하였으나 결국 저심장 박출증때문에 사망한 경우로 나누었다. 흉강내 삼출액의 정도는 대개 흉관배액이 하루에 kg 당 1cc 미만시 흉관을 제거하는 원칙에 따라 흉관의 제거일로 나누었다. 즉 I군은 1주내에 흉관을 제거한 경우, II군은 3주내에 제거한 경우, III군은 3주 이상 갖고 있는 경우로 나누었다.

이상과 같이 40례의 환자를 저심장 박출증의 정도로

Table 1. Disease entities and mortality

Diagnosis	No.	Death
Single ventricle	28	9(1)
Tricuspid atresia	11	2
TGA, Hypoplastic RV	3	(1)
PA, Hypoplastic RV	3	1
c-TGA, PA, Hypoplastic LV	3	
DORV, Hypoplastic LV & Mitral valve	6	1
AVSD, DORV, PS	4	1
AVSD, TOF	1	1
AVSD, PA	1	1
DORV, TV straddling	2	
Total	62	16(2)

() : late death.

Abbre. ; TGA(Transposition of great arteries), RV (Right ventricle), PA(Pulmonary atresia), c-TGA (corrected TGA), LV(Left ventricle), DORV(Double outlet RV), PS(Pulmonary stenosis), AVSD(Atrioventricular septal defect), TOF(Tetralogy of Fallot), TV(Tricuspid valve)

A-D, 흉막 삼출액의 정도로 I-III으로 나누어 각각에 대하여 위에서 언급한 요소들을 찾아 보았으며 통계처리가 가능한 몇 가지 요소들 즉 폐동맥 지수, 말초 폐동맥압, 폐혈관 저항, 술후 중심 정맥압 크기 등은 t-test 및 표에 의한 유의성 검정을 시도하였다.

결 과

1. 저심장 박출증과 흉막 삼출액의 관계

40례의 대상환자를 저심장 박출증에 따라 각각 A-D 군, 흉막 삼출액에 따라 I-III 군으로 중복분류 하였으므로 환자 개개인의 조합형을 나누어 보았을 때 흉막삼출액이 과다한 군이 심장박출 능력이 나쁜 군쪽에 있음을 알 수 있다(표 2).

2. 연령과 진단

40례의 대상 환자를 연령별로 평균을 내면 Group A-D는 각각 6.59 ± 3.32 , 4.73 ± 1.71 , 5.03 ± 2.38 , 6.25 ± 4.15 이며, Group I-III은 각각 6.85 ± 3.63 , 5.77 ± 2.63 , 4.98 ± 2.85 세이다. 또한 진단명 별로 각 Group 을 분류하면 다음과 같다(표 3).

Table 2. Low cardiac output & pleural effusion

Group	A	B	C	D*	Total
I	6	1	1	0	8
II	11	6	3	0	20
III	0	4	4	4	12
Total	17	11	8	4	40

*Group D was classified to group III because the plenty amount of effusion continued until death.

Table 3. Disease entities & various groups

Diagnosis	No.	A	B	C	D	I	II	III
Single ventricle	15	9	1	4	1	3	9	3
Tricuspid atresia	9	3	2	2	2	2	3	4
TGA, Hypoplastic RV	3	1	2			1	2	
PA, Hypoplastic RV	1			1		1		
c-TGA, PA, Hypoplastic LV	2		1	1			1	1
DORV, Hypoplastic LV&MV	5	1	3		1		2	3
AVSD, DORV, PS	3	1	2				2	
DORV, TV straddling	2	2				1	1	

3. 수술전 폐동맥 지수, 폐동맥 저항, 폐동맥압

Nakada의 제안대로 모든 환자에서 폐동맥지수를 산출하여 평균값과 표준편차 및 t-test에 의한 유의성 검정을 한결과, Group A-D는 각 군간에 유의한 차이를 보이며 저심장 박출증이 심할수록 작은 수치를 보였으며, Group I-III도 마찬가지였으나 I군과 II군 사이에는 통계적으로 유의하지 않았다(표 4).

폐혈관 저항의 경우는 수술전에 산출된 증례수가 적었으므로 비교가능한 증례수를 만들기 위하여 A+B와 C+D군으로 묶어 비교하였고, I+II을 또한 비교한 결과 C+D 군과 III군이 각각 A+B 군과 I+II 군에 비하여 큰수치를 보였으나 후자의 경우에만 통계적 유의성이 있었다(표 5).

한편 폐동맥압에서도 C+D군을 한군으로 묶어 비교 검정 하였는데 역시 폐동맥압이 높을수록 저심장 박출 증이나 흉강내 삼출액의 과다 정도가 심했으나 통계적 유의성은 B와 C+D, II 와 III 군에서만 보였다(표 6).

Table 4. Pulmonary index* with various group

Group	No.	Mean value	σ	P<0.05
A	17	395.6	76.0	
B	11	282.5	68.2	S
C	8	215.9	37.7	S
D	4	161.8	39.6	
I	8	376.8	49.8	
II	20	337.2	106.8	NS
III	12	204.0	46.2	S

*pulmonary index=(RPA area+LPA area) / BSA

Table 5. Pulmonary resistance(U / m²)

Group	No.	Mean values	σ	P<0.05
A+B	10	1.90	1.18	
C+D	5	3.02	0.65	NS
I + II	8	1.75	0.97	
III	7	2.88	1.06	S

Table 6. Pulmonary arterial pressure(mmHg)

Group	No.	Mean value	σ	P<0.05
A	16	13.69	2.69	
B	9	13.78	4.21	NS
C+D	9	18.3	3.65	S
I	5	13.8	2.99	
II	18	13.89	3.28	NS
III	11	17.18	4.43	S

4. 수술전 고식적 단락술 여부, Systemic ventricle의 종류 및 변형 Glenn procedure 여부

Fontan 수술 이전에 고식적 단락수술을 시행한 경우가 40례중 16례로서 대부분 modified Blalock-Taussig shunt 였다. 또한 systemic 즉 main ventricle의 형태가 우심실 형태인 경우가 17례였으며, Fontan 수술시 Glenn procedure 를 병행한 경우가 8례였다. 이들을 각 군에 따라 나누어 보았으며 각 군의 총례중 몇 %인가를 표시하였다.

5. 수술방법 및 술후 관리

변형 술식은 사망한 한례에서만 Bjork modification

을 하였고, 나머지 종례들은 모두 직접 우심방-폐동맥 문합술을 시행하였는데, 필요하면 자가 심낭막 등을 이용하여 폐동맥 성형술을 포함한 통로 확장술을 시행하였다. 수술후 관리는 대개의 경우 좌심방압, 중심정맥압, (때에 따라서는 폐동맥압) 측정 도관을 삽입하여 술후 밀착 감시 하였으며, 저심장 박출증의 경우에는 앞서 언급한대로 치료를 하였다. 혈류 역학적으로 안정된 후에도 (대개 3-4 일 지나서) 흉강내 삼출액이 과다한 경우에는 일단 계속적인 흉관유지, 이뇨제를 포함한 강심제등의 심장 박출 보조 치료, 금식 및 혈관 정주에 의한 Hyperalimentation 등을 기본적으로 시행하였으며, 어떤 경우는 MCT oil 을 포함한 저지방식 혹은 탈지방식을 시행하였다. 또한 다섯례에서 tetracycline 을 이용한 흉막 유착법을 시행하였는데, 시행도중에 호흡정지에 의한 심폐기정지가 와서 인공 소생술을 시행한 경우가 한례 있었다.

6. 술후 중심 정맥압 및 좌심방압

수술후 흉막 삼출액의 정도를 중심정맥압 및 좌심방압과 비교하기 위하여, 각 군별로 중심정맥압 및 좌심방압의 평균값과 표준편차를 구하고 t-test에 의하여 유의성 검증을 하였는데, 중심정맥압은 II군과 III군은 유의한 차가 있었고, 좌심방압은 I+II군과 III군을 비교하였는데, 각각 11.3 ± 4.11 , 14.3 ± 3.49 cmH₂O 였으나 통계적 유의성은 없었다(표8,9).

7. 부정맥

부정맥이 상당한 정도로 나타났던 경우가 4례였는데, 그 종류는 premature ventricular contraction, supraventricular tachycardia, junctional tachycardia, wandering pacemaker with premature atrial contraction 등이 나타났었는데, 저심장박출증의 분류에서

Table 7. mod. B-T shunt, Systemic ventricular type, and Associated Glenn procedure.

Patients with	Groups	A	B	C	D	I	II	III
No.		17	11	8	4	8	20	12
mod. B-T shunt		4 (24%)	4 (36%)	6 (72%)	2 (50%)	3 (38%)	8 (20%)	5 (12%)
RV type Ventricle		7 (41%)	5 (46%)	3 (38%)	2 (50%)	3 (38%)	8 (4%)	6 (50%)
Glenn procedure		2 (12%)	3 (27%)	3 (38%)		1 (13%)	5 (25%)	2 (17%)

Table 8. Pleural effusion with central venous pressure.(cmH20)

Group	No.	mean CVP	P<0.05
I	8	20.6	2.99
II	18	20.2	3.75
III	9	24	2.94

Table 9. Pleural effusion with left atrial pressure.(cmH20)

Group	No.	mean LAP	σ	P<0.05
I + II	11	11.3	4.11	NS
III	7	14.3	3.49	

A, B 군에는 없었고 C 군에는 3례(8례중), D 군에는 1례(4례중) 가 있었다. 삼출액 정도에 따라서는 I 군에는 없었고, II 군에 1례(20례중), II 군에 3례(12례중)로 삼출액이 과다하게 나온 군 쪽에 부정맥이 발생한 경우가 치우쳐져 있었다.

8. 심방실 판막의 폐쇄부전 여부 및 정도

심방실 판막의 폐쇄부전 여부 및 정도를 판정하기 위하여 심에코 검사상 Grade I-IV 까지 나눈것을 원용하여 각 군에서의 Grade 의 총합을 판막 폐쇄부전이 언급된 환자 증례수로 나누어 비교 하였는데, 역시 폐쇄부전이 심한 경우가 심부전이 심한 경우나 삼출액이 많은 경우에 비교적 치우쳤다(표 10).

9. 기타

술후 정밀검사나 재수술을 한 경우에 혈전이나 협착, 잔류 Shunt 등과 관련된 사항들은 다음과 같다. 환자들은 수술직후 한동안 혈전 발생을 억제하기 위하여 dipyridamole 을 투약한 경우가 많았으나, 한례는 수술후 2주만에 뇌전색증이 발생하여 혈전이 의심되는 환자로서 C와 II 군에 속했으며, 또 한례는 수술직후

에는 A와 I 군에 속해서 무사히 퇴원했던 환자로서, 수술후 30여일 만에 우심부전, 흡수 등의 증세로 재입원하여 심에코검사에서 하공정맥과 우심방에 연한 부위에 혈전이 발견되었고 응급처치 도중 급작한 심정지로 결국 사망한 한례가 있었다. 한편 수술후 시행한 심에코 검사에서, 전신 정맥에서 심장으로 유입되는 통로나, 심장에서 폐동맥으로의 통로가 좁아져 보이는 경우는 없었으나, 잔류 shunt 가 의심이 되는 경우가 3례 있었는데, 1례는 II 군에, 2례는 III 군에 속했으며, 그중 한 환자는 수술후 계속되는 청색증으로 정밀 검사상 부분적 체정맥 순환이상을 발견하고 12개월 후에 재수술로 교정해준 경우가 있었다.

고 안

1968년 Fontan 과 Baudet 가 삼첨판 폐쇄증 환자의 치료에 적용한 한 수술법이 그 이후 심장수술의 새로운 한 시대를 열었다고 볼 수 있다⁵⁾. 즉 그 이후, Fontan 수술법 및 그 변형술식들이 여러 종류의 매우 심한 선천성 심장기형들에 적용되어 수명연장 및 더 나은 생존상태를 누릴 수 있게끔 하였다. 또한 술전 검사법, 수술기법, 술후관리 등의 발전과 함께, Fontan술식의 결과등이 향상되고 수술의 적응증이 보다 확대되어 초기의 Chaussat 등이 주장했던 수술 적응조건도 많이 완화되었으며, 진단에서도 삼첨판 폐쇄증 외에 단일 심실증을 포함한 많이 복잡성 청색증 심장 환자에 적용이 되었다^{1,2,5)}. 하지만 Fontan 수술법 자체가 폐심실(Pulmonary ventricle)을 제외시키는 불완전성 교정수술이므로 그 자체의 여러 한계를 가지고 있다. 즉 삼첨판 폐쇄증 등의 고전적 적응증 외의 다른 복잡 심기형에 있어서는, 보다 완전한 형태의 교정수술이 불가능할 때 시행하는 차선의 수술법으로서, 다시 말하면 고식적인 성격이 많은, 질환에 따라서는 수술 직후나 장기 추적 상에 혈류역학적으로 많은 문제를 야기할 수 있다¹³⁾. 그중 저심장박출증이나 흡수, 복수 등의 합병증이 흔히 수술직후에 나타나는데, 이는

Table 10. Atrio-ventricular valvular regurgitation

	A	B	C	D	I	II	III
Σ Grade / No.	10 / 16 (0.63)	12 / 10 (1.2)	15 / 7 (2.14)	3 / 1 (3.0)	20 / 5 (0.40)	12 / 19 (0.63)	8 / 10 (0.80)

어쩌면 자명한 원인에 의한 것이라 할 수 있다. 즉 Fontan 수술의 원칙은 폐심실의 박출기능을 단절하고, 폐로의 혈액순환을 압력-혈류관계(Pressure-flow relationship)에 의존하므로서⁵⁾, 수술직후 즉 체외순환 정지후, 환자는 폐순환을 유지하기 위하여 체정맥압을 높게 유지하여야만 정상적인 심박출을 할 수 있다. 따라서 수술후 어느정도 높은 체정맥압으로 인하여 흉강내 삼출액 분비가 많아지고 또한 복수나 뇌부종까지도 가능하며, 흉관이 체정맥으로 유입되는 것이 높은 역류 압력으로 인하여 역시 장애를 받음으로써 유미흉이 쉽게 발생한다고 볼 수 있다^{2,34)}. 여기에 물론 체심실(Systemic ventricle) 자체의 박출능력 저하여부도 좌심방압, 폐동맥압으로의 압력전달과 함께 흉막 삼출액에 관여함은 당연하다.

이와 같은 이유로 Fontan 수술후 저심장박출증이나 흉수등이 대부분 어느정도 발생하지만은, 그 생기는 정도나 기간등이 환자마다 다르므로, 수술 전후 및 수술의 어떠한 요소들이 관여하는 가를 찾으려 하였으며 또한 치료 및 예후등에 연관되는 점들을 생각해 보았다. 먼저 저심장박출증과 흉막 삼출액의 관계는, 위에서 언급한대로 Fontan 수술 자체의 근본적 원인에 의해 두가지 결과가 나타나는 점외에 전자가 후자를 발생하게 하는 점을 생각할 때, 표 2에서 나타난 바와 같이 어느정도의 관계를 보이고 있으나, 심장박출능력이 좋음에도 불구하고 많은 양의 흉막 삼출액이 상당기간 지속된 예도 여러경우 있었다. 환자의 연령의 영향은, Fontan 등이 4세에서 16세까지는 7.3%, 그 이하나 이상에서는 33.3%의 수술 사망율을 보고하여, 4-15 세의 적용연령이 통용되고 있으나¹⁰⁾, 요즈음은 Fontan 수술 가능연령이 점차 낮아 졌으며 Kirklin 등은 심실비대가(심실 확장이 아닌) 확장기 기능에 장애를 초래하여 더 높은 좌심실 확장기압과 좌심방압, 따라서 더 높은 우심방압을 보이게 되므로서, 심실비대가 위험인자로서 작용하기 때문에 심실비대가 생기기 전인 어린나이 즉 2-4 세에 수술할 것을 주장하고 있다¹⁶⁾.

한편 Mayer 등은 4세 이하에서는 59%, 15 세이상에서는 92%의 생존율을 보고하고 있기도 하다¹¹⁾. 앞서 언급한대로 폐쇄증외에 여러 복합심기형에 있어서 변형 Fontan 수술을 시행하는데 그 진단 자체 즉 질병의 유형 자체가 각각의 혈류역학적 특성외에, 수술 수기상의 용이함(즉 심방의 발육상태, 심방폐동맥

문합, 변형 Glenn, 심방 septation)에 영향을 줄 수 있으리라 보여지는데^{12,19)}, Fontan 등은 100례의 삼첨판 폐쇄증 환자를 심실-동맥 정상연결 관계, 비정상관계로 나누어 각각 11% 와 15% 의 사망율을 보고했다¹⁵⁾. 폐혈관 저항 및 폐동맥압의 Fontan 수술 성적과의 관계는 많이 언급이 되었는데²³⁾, 대부분 폐혈관 저항 $4U / M^2$ 이상에서는 Fontan 수술이 위험하다고 보고 있는데^{12,18)}, Mayer 등이 평균 폐동맥압 15 mmHg 이상에서 생존율은 62%로, 폐혈관 저항은 $2 U / M^2$ 을 기준으로 그 이상에서는 생존율이 54%, 그 이하에서는 87%로 보고하면서, 폐동맥압이 높은 환자에서도 폐혈관 저항이 낮으면 수술을 권하고 있다¹¹⁾. 폐혈관 저항이나 폐동맥압등은 결국 직접적으로 폐순환장애를 초래하여 체정맥압력(Systemic venous pressure)을 높임으로서 저심장박출증 및 삼출액의 분비에 영향을 주리라 생각된다. 본 논문에서도 폐혈관 저항에서는 비록 종례수가 적어서 통계적 유의성은 없었으나 유사한 결과가 나왔다. 폐동맥의 크기도 폐혈류량등 혈류역학적 이유와 수술 수기상 용이함 등을 생각할 때, 연관이 있을 것으로 생각되는데, Nakada 등은 그의 폐동맥 지수(Pulmonary artery index)를 정의한 논문에서, 폐동맥 지수가 250 이상일 때 Fontan 수술의 좋은 조건으로 권유하였으나²⁹⁾, Girod 등은 폐동맥 지수와 사망율간에 연관성은 있으나, 250 전, 후로의 통계적 유의성은 없었다고 보고하고 있다¹⁰⁾. 한편 Juaneda 등은 수술전 정상 폐동맥압과 저항을 가진 환자라 할지라도 술전 폐혈류량이 많으면 말초 폐동맥에서의 평활근의 증가로 술후 폐동맥압이 증가하는 경우가 생겨 위험할 수 있다고 보고하고 있다¹¹⁾.

앞에서 언급한대로 Fontan 수술후 폐혈류를 유지하기 위하여 어느정도의 volume loading 이 필요하며 따라서 좌심방압의 증가가 필연적인데, Matsuda 등은 동물 실험에서 심방세동 및 volume loading 을 이용하여 평균 우심방압이 15에서 30mmHg 까지 증가시킬 때 이에 비례하여 폐혈류량이 증가하며 우심방압이 우심방의 수축력보다 우심방-폐동맥 도관내의 폐혈류량을 유지 시키는데 더 필수적임을 밝혀냈다¹⁷⁾. 한편 Kirklin 등은 14 mmHg, Gale 등은 20 mmHg 이상에서 사망율 및 흉수등 여러 합병증의 발생위험이 많다고 보고하고 있다^{12,16)}. 또한 Kreutzer 등은 심방-폐동맥 문합 후에 각종 혈류역학적 자료분석으로부터,

수술후 서로 압력차가 있으면서 낮은 좌, 우심방압일 때가 가장 결과가 좋으며, 낮은 좌심방압을 얻기위해서는 확장기말 심실압력이 역시 낮아야 한다고 이야기하고 있다¹⁸. 본 논문에서도 술후 중심정맥압, 좌심방압을 측정한 환자들에서 유사한 결과를 얻었다. Fontan 의 여러 변형술식을 비교검토한 문현들을 종합하여 보면, 우선 우심실이 유출구로서의 역할이 가능하다면 Bjork modification 이 혈류역학적으로 우수하다 할수있고, 인조도관들을 이용한 우심방-폐동맥 연결 술식에서는 Homograft를 사용했을때 좋은 결과를 보인다는 보고가 있으나¹⁹, 수술후 대부분 발생하는 흉수, 복수, 간비대등이 체정맥압의 증가 때문인데, 만일 폐동맥 판막을 포함시키거나, 인조판막을 사용하거나, 혹은 봉합선에서의 협착등으로 인한 우심방에서의 유출에 조금이라도 장애가 있으면 더욱 심해지리라고 보고하고 있다¹⁹. 근래에는 우심방-폐동맥 직접문합방식으로 충분한 크기의 통로를 만들 수 있고 또 혈류역학적으로 우수하다고 보고있다²⁰. 본원에서도 대부분 직접 문합법을 사용하였고 이에 특별한 폐로의 순환장애를 발견할 수 없었다. 기타 수술전의 변형 Blalock-Taussig 단락술 여부는 폐동맥크기, 폐동맥 협착, 혹은 수술기법상의 어려움등과 관계가 있으며^{1,18}, 변형 Glenn 술식이 Fontan 수술시 복잡한 심방내 partitioning 보다 간편하여 수술위험도를 줄이고 혈류역학적으로 보다 안정된 상태를 유지해 준다는 보고들이 있고^{14,21}, 부정맥이나 방실판막 폐쇄부전 등은 혈류역학적으로 불리할 뿐만 아니라 결국 체정맥의 압력을 더욱 높혀 삼투액의 분비에 영향을 줄 수 있다고 보여지며, 본 보고서에서도 일치하는 점을 발견할 수 있다. 유미흉의 원인으로는 우선 흉관 및 임파관의 손상²² 외에 SVC obstruction 을 생각할 수 있고²³, 꼭 손상이 아니더라도 혈관계의 여러 부위에서 스며나온다고 보아야 타당하다. 수술후 명백하게 발생된 유미흉도 초기에는 일반 삼출액과 구분을 할 수 없으나 점차로 유미흉의 특성을 보이는 이유는 금식상태 외에 수술직후에는 다른 삼출액과 혼합된다는 점을 생각할 수 있다. 또한 수술의 편의상 대개의 경우에 흉선을 모두 절제하는데 이때나, 이전 단락술을 차단하기 위하여 박리를 하는 과정에서 미세한 임파관들의 손상을 받고, 여기에 체정맥압의 증가가 부가되어 나타나며, 한편으로 삼출액의 원인도 역시 체정맥압의 상승으로 인하여 혈장이 혈관벽을 스며나오는 현상과 폐전색증

에서의 발생기전²⁴, 오랜기간 저산소증으로 인한 흉막에서의 부행혈관의 발달이 관계될 가능성들을 생각할 때, 사실상 수술직후 유미흉과 삼출액의 구분을 하려고 하기보다는 수술시 미세혈관 뿐만 아니라 미세임파관들도 전기소작을 철저히 하는등 주의가 필요하며, 치료에 있어서도 우선 흉관 배액, 금식과 정주에 의한 고영양공급, 이뇨제 및 강심치료등의 보존적 치료를 하면 대부분 시간이 지남에 따라 자연적으로 치유가 되나 개중에 유미흉이 명백할 때나 계속적인 흉수가 문제가 될때는, MCT oil 이나, 흉막유착술등을 시도할 수 있고, 2-4주까지 보존적 치료로 효과가 없을때는 흉관 결찰등의 수술적 요법등을 시도할 수 있다.

한편 Fontan 수술후 발생하는 protein losing enteropathy 의 원인으로는, 하공정맥압과 문맥압의 상승으로 인한 임파액 생성의 증가 기전이나, 상공정맥, 흉골하정맥, 흉관등의 내압이 증가하여 임파액의 배액에 장애를 초래하는 기전으로 인하여, 위장관내 임파관확장증이 발생하여 albumin, 임파구, immunoglobline등이 체외로 빠져나가 저단백증, 전신 부종, 면역체계 이상등을 야기할 수 있다고 하는데²⁴, 본 증례중에서는 아직 그와같이 심한 정도의 단백 배출에 의한 저단백증을 보인적은 없었고, 대부분 초기부터 고농도 정주 및 흉수등에 대한 적극적인 균형을 맞추는 치료를 하였다. 결국 Fontan 수술후 삼출액은 수술자체의 혈류역학적 특성을 비롯한 여러가지 원인으로 체정맥압이 상승하여, 혈관계나 정맥계와 관계된 임파계, 또한 이상발육된 부행혈관 등으로부터 혈장액이나 임파액이 스며나오는 것이 원인이 될 수 있으며, 이는 특히 수술 직후에 발생하는데 이시기가 지나면 어느정도의 보상기전으로 인하여 복수나 흉수없이 체정맥압 상승을 견디는 현상이 일어난다¹³. 그 설명으로서 폐혈관이 수술 직후에는 덜 compliant 하지만 시간이 지날수록 흐름의 방향에 순응하고 역류를 억제하는 physical 변화를 한다는 보고가 있다¹⁰. 한편 Chin 등은 Fontan 수술후에 저심장박출증, 지속성 혹은 속발성 흉막삼출, protein losing enteropathy 등의 교정가능한 해부학적 원인을 다음과 같이 열거하여 조기 재검사 및 교정할 것을 권하고 있다. 즉 폐동맥분지 협착, 좌-우 단락, 심방실판막역류, restrictive VSD 나 bulboventricular foramen 의 발생, 심방내 혈전, 내과적 치료에 반응 안하는 지속성 빈맥등이다²⁵.

결 론

1986년 4월부터 1989년 7월까지 서울대 병원 흉부외과에서 시행한 62명의 변형 Fontan 수술례 중 40례를 선정하여 저심장박출증 및 흉막삼출액에 영향을 끼치는 생리-해부학적 원인을 찾아보았는데, 폐동맥 크기(폐동맥 지수), 폐혈관 저항, 말초 폐동압, 술후 중심정맥압, 부정맥, 잔존 shunt, 심방실판막 폐쇄부전 등이 주요 관계된 인자였으며, 기타 병명, 심실형태, 폐동맥 이상 여부, 혈전, 폐순환계의 협착 유무, 수술시 흉선제거등 밖리에 따르는 미세 임파관 손상등이 영향을 줄 수 있는 요소들로 생각되므로 Fontan 수술 전후에 빈번히 나타나는 저심장박출증이나, 흉수, 복수 등의 평가 및 치료에 이와 같은 점들을 고려하여 치료에 임해야 한다고 생각된다.

REFERENCES

1. Mayer JE, et all : *Extending the limits for modified Fontan procedures.* J Thorac Cardiovasc Surg 92: 1021, 1986
2. Marcelletti C, et all : *Fontan's operation : An expanded horizon.* J Thorac Cardiovasc Surg 80: 764, 1980
3. Nishioka. K, et all : *Left ventricular volume characteristics in children with tricuspid atresia before and after surgery.* Am J Cardiol 47:1105, 1981
4. Del Torso S, et all : *Radionuclide assessment of ventricular contraction at rest and during exercise following the Fontan procedure for either tricuspid atresia or single ventricle.* Am J cardiol 55: 1127, 1985
5. Rainer de Vivie E, et all : *Long-term results after Fontan preocedure and its modifications.* J Thorac Cardiovasc Surg 91:690, 1986
6. Shachar GB, et all : *Rest and exercise hemodynamics after the Fontan procedure.* Circultion 65: 1043, 1982
7. Kirklin, Barratt-Boyes BG : *Cardiac surgery.* John Wiley & Sons, 1986
8. 고 응린 : *計量醫學通論, 신광출판사, 1979*
9. Williams DB, et all : *Hemodynamic response to positive end-expiratory pressure following right atrium-pulmonary bypass (Fontan procedure).* J Thorac Cardiovasc Surg 87:856, 1984
10. Girod DA, et all : *Relationship of pulmonary size to mortality in patients undergoing the Fontan operation.* Circulation 72 (suppl II) II-93, 1985
11. Juaneda E, et all : *Pulmonary vascular structure in patients dying after a Fontan procedure : The lung as a risk factor.* Br Heart J 52: 575, 1984
12. Gale AW, et all : *Modified Fontan operation for univentricular heart and complicated congenital lesions.* J Thorac Cardiovasc Surg 78:831, 1979
13. Behrendt DM, et all : *Cardiovascular status after repair by Fontan procedure.* Ann Thorac Surg 29: 322, 1980
14. DeLeon SY, et all : *The role of the Glenn shunt in patients undergoing the Fontan operation.* J Thorac Cardiovasc Surg 85: 669, 1983
15. Fontan F, et all : *Repair of tricuspid atresia in 100 patients.* J Thorac Cardiovasc Surg 85: 647, 1983
16. Kirklin JK, et all : *The Fontan operation Ventrucular hypertrophy, age and date of operation as risk factors.* J Thorac Cardiovasc Surg 92: 1049, 1986
17. Matsuda H, et all : *Experimental evaluation of atrial function in right atrium-pulmonary artery conduit operation for tricuspid atresia.* J Thorac Cardiovasc Surg 81: 762, 1981
18. Kreutzer GO, et all : *Atriopuomonary anastomosis.* J Thorac Cardiovasc Surg 83: 427, 1982
19. Di Carlo D, et all : *The Fontan procedure in the absence of the interatrial septum. Failure of its principle?* J Thorac Cardiovasc Surg 85:923, 1983
20. Ishikawa T, et all : *Hemodynamics following the Kreutzer procedure for tricuspid atresia in patients under two years of age.* J Thorac Cardiovasc Surg 88:373, 1984
21. Vargas FJ, et all : *Anomalous systemic and pulmonary venous connections in conjunction with atrio pulmonary anastomosis (Fontan - Kreutzer).* J Thorac Cardiovasc Surg 93: 523, 1987
22. DeLeon SY, et all : *Persistent low cardiac output after the Fontan operation. Should takedown be considered.* J Thorac Cardiovasc Surg 92:402, 1986
23. Williams DB, et all : *The hemodynamic response*

- to dopamine and nitroprusside following right atrium-pulmonary artery bypass (Fontan procedure)*
Ann Thorac Surg 34: 51, 1982
24. Hess J, et all : *Protein -losing enteropathy after Fontan operation.* *J Thorac Cardiovasc Surg 88:* 606, 1984
25. Higgins CB, et all : *Chylothorax after surgery for congenital heart disease.* *J Thorac Cardiovasc Surg 61:* 411, 1971
26. Adler RH, et all : *Persistent chylothorax. Treatment by talc pleurodesis.* *J Thorac Cardiovasc Surg 76:* 859, 1978
27. Dhande V, et all : *Recurrent bilateral pleural effusions secondary to superior vena cava obstruction as a complication of central venous catheterization.* *Pediatrics 72:* 109, 1983
28. Bynum LJ, et all : *Characteristics of pleural effusions associated with pulmonary embolism.* *Arch Intern Med 136:* 159, 1976
29. Hussain SA, et all : *Pleuroperitoneal shunt in recurrent pleural effusions.* *Ann Thorac Surg 41:* 609, 1986
30. Milsom JW, et all : *Chylothorax: an assessment of current surgical management.* *J Thorac Cardiovasc Surg 89:* 221, 1985
31. Selle JG, et all : *Chylothorax: Indications for surgery.* *Ann surg 177:* 245, 1973
32. Jalili F, et all : *Medium-chain triglycerides and total parenteral nutrition in the management of infants with congenital chylothorax.* *South Med J 80:* 1290, 1987
33. Robinson CLM : *The management of chylothorax* *Ann Thorac Surg 39:* 90, 1985
34. Sabiston DC, Spencer FC : *Surgery of the chest* (5th ed.) saunders 1990
35. Nakada S, et all : *A new method for the quantitative standardization of cross-sectional areas of the pulmonary arteries in congenital heart diseases with decreased pulmonary blood flow.* *J Thorac Cardiovasc Surg 88:* 610, 1984
36. Chin AGM, et all : *Modified Fontan operation; correctable anatomic causes of low cardiac output, persistent pleural effusions, late onset effusions and protein losing enteropathy.* *Italy, 1st world congress of pediatric cardiac surgery. Jun. 1988*