

삼첨판 폐쇄증 Type Ic의 변형 Fontan 수술 치험 1례

서의수* · 정원상* · 김영학* · 강정호* · 지행옥* · 전석철**

— Abstract —

Modified Fontan Operation for Tricuspid Atresia Type Ic — A care report —

Eui Soo Suh, M.D., Won Sang Jung, M.D., Yong Hak Kim, M.D.,
Jung Ho Kang, M.D., Heng Ok Jee, M.D., Seok Chul Jun, M.D.**

The Fontan operation for tricuspid atresia was first performed in 1968 (Fontan and Baudet 1971) and several technical modifications of procedure were developed.

We have experienced a case of modified Fontan operation for tricuspid atresia type Ic who was 5 years old female.

She had previous palliative procedure—pulmonary artery banding due to excessively increased pulmonary blood flow.

The modified Fontan operation was right atrium to right ventricle connection with valve-bearing conduit.

The result was good and the patient was discharged 20 days after operation.

서 론

1971년 Fontan과 Baudet에 의해 삼첨판 폐쇄증 환자에서 우심실을 우회하여 전신정맥 압력만으로 폐순환을 시키는 Fontan 수술의 성공을 보고한 이래, 점차 그 영역이 넓어지고 초기 Choussat의 10가지 수술 적응 기준도 많이 완화되었으며 또한 새로운 변형 술식이 많이 개발되어 좋은 성적을 거두고 있다.^{1,2)}

한양대학병원 흉부외과에서는 폐혈류량이 현저히 증가된 삼첨판 폐쇄증 Edwards and Burchell's type

Ic의 환아에서 변형 Fontan 수술로서 좋은 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환자는 5세된 여자환자로서 과거력상 출생 직후부터 호흡곤란, 발육부전이 있고 심장이 나쁘다는 이야기를 생후 4개월째 청색증이 나타나면서 들었다. 무산소 발작의 병력은 없었으나 증세가 점차 악화되어 생후 9개월째 본원에서 심초음파, 심도자 및 심조영술등을 시행하여 삼첨판 폐쇄증 type Ic로 진단받고 폐동맥 banding 수술을 한 경력이 있었으며 그의 가족력 및 과거력에는 특이소견이 없었다.

폐동맥 banding 수술전 이학적 소견상 체중 5.3kg으로 3 percentile이하로서 발육부전이 심했고 혈압은 90/50mmHg, 맥박수는 분당 140회, 호흡수는 분당

* 한양대학교 의과대학 흉부외과학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, School of Medicine, Hanyang University.

**한양대학교 의과대학 방사선과학교실

**Department of Diagnostic Radiology, School of Medicine, Hanyang University.

1990년 9월 29일 접수

40회였다. 좌측 전흉부는 약간 돌출되어 있었으며 청진상 2도의 수축기 심잡음이 흉골 좌연을 따라 들렸으며 진전음(thrill)을 촉지할 수 있었다. 복부에서 간은 만져지지 않았고 당시 곤봉상지(clubbing)는 인지할 수 없었다.

검사소견으로는 Hb : 12.2gm%, Hct : 36.1%, 백혈구 14,400/mm³였으며 동맥혈 검사상 pH : 7.44, PCO₂ : 37.0, PO₂ : 48.1, O₂ Sat : 85%였다. 그외 간기능, 신기능 등에는 이상소견이 없었다. 술전 단순흉부 사진 소견상 현저한 심비대(CT ratio=0.72)와 폐혈관 음영이 증가되어 있었다(Fig. 1).

심전도상 좌측편위와 좌심실 비대 소견이 있었으며 심초음파 소견상 삼첨판 폐쇄, 심방중격결손 및 심실



Fig. 1. 폐동맥 banding 수술전 단순흉부사진

Table 1. Data of Cardiac Catheterization before Pulmonary Artery Banding

Site	O ₂ Sat %	Pressure(mean) mmHg
SVC	53	
RA	66	11/8 (6)
IVC	64	
LA	83	5/7 (5)
LV	84	75/7
LUPV	95	
RUPV	95	
FA	89	75/45 (55)

Qp/Qs=4.6

중격결손과 주폐동맥이 커져 있었다.

심도자법상 catheter가 우심방에서 우심실로 넘어가지 못하고 심방중격결손을 통해 좌심방, 좌심실로 들어갔으며 상공정맥혈의 산소포화도는 53%, 우심방 66%, 하공정맥 64%, 좌심방 83%, 좌심실 84%, 폐정맥 95%, 고동맥 89%였으며 심장내압은 우심방이 11/8mmHg, 좌심실 75/5mmHg, 고동맥 75/45 mmHg를 기록하여 Qp/Qs는 4.6이었다(표 1 참조). 좌심실 조영술을 시행하였는데 심실중격결손을 통하여 작은 우심실이 조영됨을 보여주고 수축시 조영제는 현저히 커진 폐동맥을 먼저 채우고 대동맥이 조영되었으며 폐동맥 판막은 정상이었다(Fig. 2).

검사뒤 환아는 약간의 심부전 증세를 보여 중환자실로 옮겨 치료하였으며 상기와 같은 검사소견으로 폐혈류량이 현저히 증가된 삼첨판 폐쇄증 Edwards and



Fig. 2. 폐동맥 banding 수술전 좌심실 조영술 사진

Table 2.

	Banding전(mmHg)	Banding후(mmHg)
Radial artery	80 / 45	91 / 47
Pulmonary artery	83 / 52	32 / 30

Burchell's type Ic로 진단하고 폐동맥 banding 수술을 먼저 시행하기로 하였다.

수술은 좌측 4번째 늑간을 통하여 개흉하였으며 banding전 요골동맥압이 80/45mmHg일 때 폐동맥압은 83/52mmHg이었고 banding 후에는 요골동맥압이 91/47mmHg일 때 폐동맥압은 32/30mmHg이었다(표 2 참조).

술후 환아는 전신쇠약, 호흡부전이 있었고 술후 2일째 기도분비물에 의한 호흡정지가 있어 즉각 기관삽관을 하여 치료하였으며 이후 환아는 점차 회복술후 10일째 별문제없이 퇴원하였다.

퇴원 5개월뒤 단순흉부사진소견상 심비대는 감소하였으며(CT ratio=0.61) 폐혈관 음영은 거의 정상이었다(Fig. 3).

이후 환아는 청색증이 있지만 일상생활에는 지장이 없을 정도로 호전되었으나 점차 환자상태가 악화되어 이번에 다시 수술받기 위해 입원하였다.

입원당시 이학적 소견상 체중 13.5kg(10 percentile), 혈압 110/70mmHg, 맥박수는 분당 95회, 호흡수는 분당 25회 정도였다.

흉곽은 대체로 대칭형이었고 청진상 3도의 수축기 심잡음이 흉골 좌연을 따라 청취할 수 있었으며 진전음은 잘 촉지할 수 없었다.



Fig. 3. 폐동맥 banding 수술후 단순흉부사진



Fig. 4. 변형 Fontan 수술전 단순흉부사진

청색증은 입술, 손가락, 발가락등 전반적으로 있었으며 곤봉상지가 동반되었다. 또한 복부예선 간이 2횡지 정도로 만져졌다.

검사소견으로는 Hb : 17.0gm%, Hct : 54.4%, 백혈구 9,400/mm³였으며 동맥혈 검사상 pH : 7.48, PCO₂ : 31.7, PO₂ : 48.4, O₂ Sat : 76.5%였다. 그외 간기능, 신기능은 정상이었다.

술전 단순흉부사진소견상 CT ratio는 0.53이었으며 폐혈관 음영은 거의 정상범위였다(Fig. 4). 심전도상 좌측편위와 2도의 방실블록이 있었으며 심초음파, 심도자법 및 좌심실 조영술을 시행하였다. 심도자법상 계산된 Qp/Qs는 3.0이었으며 catheter는 폐동맥 banding 한 부위를 통과하지 못했다(표 3 참조).

좌심실 조영술상 심실중격결손, 작은 우심방 및 폐동맥판막 직상부위에 현저히 조여진 banding을 보여 주었다(Fig. 5).

Table 3. Data of Cardiac Catherization before Modified Fontan Operation

Site	O2 Sat %	Pressure(mean) mmHg
SVC	62	
RA	60	11 / 4 (6)
IVC	61	
LA	84	8 / 6 (7)
LV	84	90 / 6
RUPV	84	
FA	90	110 / 60 (80)
RV		40 / 10

Qp/Qs=3.0



Fig. 5. 변형 Fontan 수술전 좌심실 조영술 사진

수술은 정중흉골절개후 심낭을 열고 상대정맥 캐놀라는 상대정맥에 직접 삽입하였고 하대정맥 캐놀라는 하대정맥에 가깝게 삽입하여 우심방을 되도록 가능한 크게 보존코자 하였으며, 체외순환을 시작하기 전에 각 방의 압력을 잰데 우심방 : 17/0(6), 우심실 : 89/0, 우심실 유출도 : 90/0, 폐동맥 : 16/2, 좌심방 : 14/0(8), 좌심실 : 104/8이었다(표 4 참조).

심실기능보존을 위해 국소냉각법과 St. Thomas 심정지액을 30분 간격으로 사용하였다. 수술조건은 정상 대혈관 관계를 보이면서 우심실이 작지만 크기가 어느 정도 유지되어 있었으며 폐동맥이 현저히 조여진 banding이 있었다. 심실중격결손의 크기는 1.5×1cm, 심방중격결손의 크기는 1×0.5cm이었고 근성(muscular)의 삼첨판 폐쇄등의 소견으로 type 1c에 해당했다.

먼저 폐동맥 banding을 풀고 우심방과 우심실을 방실구와 나란히 종절개를 충분히 가한뒤 심실중격결손은 Dacron 패취로 봉합하고 심방중격결손은 직접연속 봉합하였으며 폐동맥 banding했던 부위에는 종절개를 충분히 가한뒤 심낭절편으로 넓혀주었다.



Fig. 6. 수술장면

이어 환자의 전혈로 전치치된 19mm Ionescu-Shiley 조직판막이 내장된 18mm Dacron도관을 반원꼴로 디자인하여 우심방에는 4-0 prolene으로 연속 봉합하고 우심실은 개구부에 협착이 생기지 않도록 이 상근육들을 절제한 뒤 연속봉합하였다(Fig. 6).

Fig. 7과 Fig. 8은 술전과 술후 모식도인데 간략히 그림으로 나타내었다.

심폐기 weaning은 좌심방압 8mmHg에서 무사히 마칠수 있었으며 그때 우심방압은 20/4(15), 우심실 30/10, 폐동맥 20/12, 좌심실 73/10이었다(표 4 참조).

술후 환아는 중환자실로 옮겨지고 Digoxin, Dobutamine, Nitrobid, Nipride등의 약제를 쓰면서 좌심방압 3-7mmHg, 중심정맥압 12-16mmHg 사이를 유지하였으며 혈전증을 예방하기 위하여 항응고제(Warfarin)를 사용하였다. 술후 7일째 인공호흡기를

Table 4. Data of Pressure(mmHg)

	Before CPB	After CPB
RA	17/0 (6)	20/4 (15)
RV	89/0	30/10
PA	16/2	20/12
LA	14/0 (8)	(8)
LV	104/8	73/10

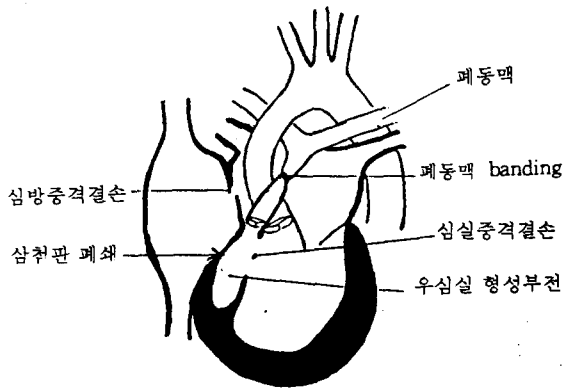


Fig. 7. 술전 모식도 : 삼첨판 폐쇄증 Type Ic

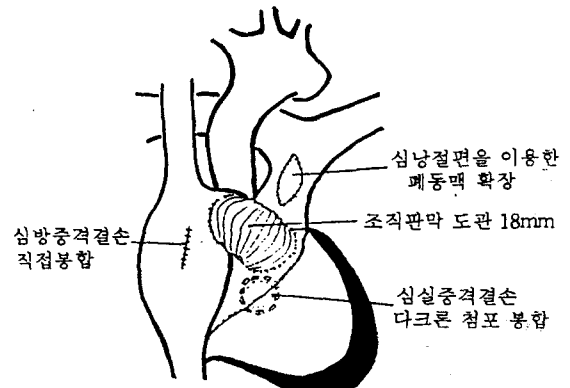


Fig. 8. 술후 모식도



Fig. 9. 변형 Fontan 수술후 단순흉부사진

weaning하여 제거할 수 있었으며 수술중 삽입한 우측 흉관은 8일째 제거하였고 강심약제들을 서서히 줄여 10일째 모두 끊을 수 있었다. 술후 13일째 심초음파 및 도플러를 시행한 바 우심방으로의 역류가 약간 관찰되었으나 우심실 유출로, 좌심실 유출로, 대동맥 등의 혈류는 충분하였고 도관내 인조판막의 작동은 기계의 해상능 차이로 잘 볼 수 없었으나 해부학적 잔존단락은 없었다. 또한 술후 환자의 청색증은 완전 소실되어 술후 20일째 건강한 모습으로 퇴원하였으며 술후 2개월째의 단순흉부사진소견상 CT ratio는 0.51이었고 폐혈관용량은 정상소견이었다(Fig. 9).

현재 환아는 일상생활을 잘하고 있으며 외래 추적관찰 중이다.

고 안

삼첨판 폐쇄증은 모든 선천성 심장질환의 약 2%를

차지하고 TOF, TGA에 이어 청색증을 유발하는 선천성 심장질환 중의 하나이다.

삼첨판 폐쇄증의 Edwards and Burchell's 분류를 따르면 대혈관관계의 전위증 상태에 따라 type I, II, III로 크게 나누고 폐동맥의 폐쇄 혹은 협착상태에 따라 Subtype a, b, c로 나누었으며 type Ib가 가장 흔한 것으로 되어 있다. 또한 생리학적 폐혈류량에 따라 크게 두 부류로 나눌수 있는데 type Ia, Ib, IIa, IIb와 같이 폐동맥 폐쇄 혹은 협착이 있어 폐혈류량이 감소, 청색증을 유발하는 군과 type IIc, Ic와 같이 폐동맥이 약간 발육부전되거나 확대되어 폐혈류량이 증가, 종종 심부전증을 유발하는 군이 있다³⁴⁾.

이러한 삼첨판 폐쇄증은 조기 사망율이 높은 질환 중의 하나이고 자연경과를 보면 50%가 6개월미만에 사망하고 3분지 2가 1년내, 90%가 10년내에 사망한다고 알려져 있으며⁴⁾, type Ic의 경우 양대혈관의 혈류가 균형을 이루어 수술없이 57년을 생존한 예도 있다⁵⁾.

삼첨판 폐쇄증의 최근 알려진 치료방침을 개괄적으로 살펴보면, 진단에 이어 심기형의 정확한 type을 결정하고 나서 생리학적 폐혈류량의 증감유무에 따라 수술방법이 결정되는데 폐혈류량이 감소되어 있고 신생아인 경우 먼저 Prostaglandin E1의 투여로 안정시키고 1-2일 뒤 변형 Blalock-Taussing shunt를 시행하고, 1세미만의 영아에서는 바로 변형 Blalock-Taussing shunt를 시행한다. 또한 1세이상의 영유아에서는 대부분 바로 Fontan 수술을 시행하고 만약 Fontan 수술이 금기일 때는 cavopulmonary 문합술이나 반대측에 변형 Blalock-Taussing shunt를 시행하는 것으로 알려져 있다.

폐혈류량이 대단히 증가되어 있고 심부전등의 증세를 유발하는 경우는 먼저 폐동맥 banding 수술을 시행하게 되는데 폐혈관 폐색 질환의 발생을 완전히 억제시키지 못하지만 폐혈류량을 감소시켜 심부전을 호전시키는 좋은 고식적 수술로 알려져 있다^{6,7)}.

폐동맥 banding은 1952년 Muller와 Dammann에 의해 처음 소개되었으며 삼첨판 폐쇄증 환자에 있어서 폐동맥 banding은 몇년뒤 완전교정술시 폐동맥압과 폐혈관 저항이 급기수치에 이르지 않도록 환자가 견딜 수 있는한 되도록 많이 조여주어야 할 것이며 또한 대동맥판막하 협착이 있을 경우 확장기 심실 순용력 (compliance)을 감소시키므로 이를 확인한 뒤 banding해야 할 것이다⁸⁾. 최근 대동맥판막하 협착이 있는 영유아에서는 Norwood-type의 수술이 시행되기도 하는데 이는 폐동맥을 절단하고 근위부 폐동맥을 상행대동맥에 직접 문합하고 원위부 폐동맥은 4-5mm PTFE graft를 이용하여 상행대동맥과 shunt해주는 술기이다.

삼첨판 폐쇄증은 결국 구조적 교정은 아니지만 생리학적으로 완전교정술인 Fontan수술을 시행하게 되는데 본래의 Fontan수술은 상공정맥과 우폐동맥을 직접 문합하고 (Glenn술식) 동중 대동맥 판막을 이용하여 우심방과 폐동맥을 문합하며 하공정맥의 우심방으로의 유입 부위에 동중 대동맥판막을 이식시키는 것이다¹⁾.

그후 1973년 Kreutzer, 1979년 Bjork등 여러 경험들에 의해 많은 변형술식이 개발되어 왔으며 현재의 변형 Fontan술식은 우심방과 우심실의 문합과 우심방과 폐동맥사이의 문합으로 크게 두가지로 대별하고 여기에 동중 혹은 인공 판막이식술의 유무에 따라 다시 구분할 수 있겠다^{9,10)}.

먼저 동중 폐동맥 혹은 대동맥 판막이 있는 도관을 이용한 우심방과 우심실 문합술은 전위증이 없는 정상 심혈관 관계와 정상 폐동맥 및 정상 폐동맥 판막이어야 하고 우심실 형성 부전의 정도가 심하지 않아 pumping chamber로서 사용 가능해야 하며 적절한 흉골하 공간이 있어야 하는데 폐동맥압이 50mmHg로 상승하고 폐혈관 폐색질환이 동반된 환자에서도 시행하여 좋은 결과를 보고한 예도 있다¹¹⁻¹⁵⁾.

우심실 형성부전이 심하지 않아 우심실동이 어느정도 있는 경우 판막을 삽입하는 것이 좋다고 알려져 있는데 이는 시간이 경과함에 따라 우심실이 커지게 되고 나중에 생길 우심방으로의 역류현상을 막아 주어야

하는데 판막이 없는 경우 우심부전에 빠지기 쉽고 부정맥 또한 자주 나타나 장기 성적이 좋지 않다고 한다¹²⁻¹⁵⁾.

본 환자에서는 type Ic로 상기조건에 부합하고 심도자 검사시 폐동맥 압력은 재지 못했지만 Qp/Qs가 3.0이며 폐혈관 폐색 병변이 어느정도 진행되었을 것으로 사료되어 상기와 같은 방법을 결정하였다. 하지만 동중 판막을 구할 수 없어 이중조직 판막이 내장된 Dacron 도관을 이용하였다.

우심실 형성 부전이 심해 우심실동이 거의 없고 우심실 유출로와 폐동맥 판막만 이용할 목적인 경우에는 판막을 삽입치 않아도 되는데 이는 우심실 유출로가 별로 자라지 않고 pumping chamber로서의 기능이 약하기 때문에 단지 폐동맥 판막으로 가는 길로서의 기능밖에 없기 때문이다^{10,12)}.

판막이 없는 도관을 이용한 우심방과 우심실의 문합술은 많은 저자들에게 의해서 우심방과 폐동맥문합술보다 long-term한 장점이 없다고 보고하였으나 Coles등의 반대 보고도 있으며 Bjork등은 우심방과 우심실 문합시 우심방이 부분을 이용하여 교통부 후면을 문합하고 전면은 자가심낭절편을 이용하여 좋은 성적을 보고하였다^{10,16)}.

두번째로 우심방과 폐동맥의 문합술에 있어서 정상 심혈관 관계를 유지하고 우심실의 발육부전이 심할 경우 시행하게 되는데 흉골하 또는 대동맥 뒤로 공간을 내고 주폐동맥을 절단한 뒤 근위부는 막고 원위부 후면은 우심방의 이개 부분을 이용하여 도관처럼 연결시킨다.

Hillel Laks등에 의하면 판막이 있는 도관을 사용치 않은 경우 사용한 경우보다 사망율이 더 높은 것으로 보고하고 있으나¹⁷⁾ Sharratt등과 Nakazawa등에 의한 혈류역학적 검사에 따르면 판막이 없어도 폐동맥 역류 현상은 조금밖에 되지 않으며 심초음파 검사에서 판막이 늦게 열리고 서서히 닫히는 것으로 보아 판막의 효과가 없는 것으로 보인다고 하였다^{18,19)}. 또한 판막이 있는 도관을 사용한 경우 판막의 협착, 변성, 혈전과 환자가 성장함에 따라 판막은 상대적으로 작아져 협착이 유발되는 점과 두꺼운 내막이 또한 형성되는데 판막이 있는 경우 더 심해져 협착이 빨리온다는 단점이 있다^{20,21,33)}. 따라서 우심방과 폐동맥 문합술시 판막을 사용치 않은 직접 문합술은 수술수기가 비교적 간단하고 문합부위의 구경을 비교적 넓게 유지할 수 있고 환

자의 성장에 따라 성장경향이 있어 장점이 크다고 할 수 있겠다.

우심실 형성부전이 심하고 전위증이 있는 비정상 심혈관 관계의 경우에는 우심방의 절개부위를 우심방으로부터 상대정맥쪽으로 우폐동맥과 만나는 부위까지 연장하여 절개하고 심낭절편이나 인공 침포를 이용하여 우폐동맥과 충분한 넓이로 연결, 문합하여 준다²¹⁻²⁴).

삼첨판 폐쇄증 환자에 있어 Fontan수술뒤 조기 사망율은 10-20%이며 전체적인 수술사망율은 외국 문헌의 경우 12-43%로 알려져 있다^{12,17,25-27}. 술후 조기 사망율은 우심방 압력과 상관관계가 많은데 16-17mmHg에 따르면 급격히 증가한다^{26,27}).

술후 생길수 있는 조기 합병증으로는 저심박출증, 심부전, 부정맥, 잔존심방증격결손, 잔존심실증격결손, unroofed 관상정맥동, 기타 잔존단락이 있고, 만기 합병증으로는 만성심부전, 지속성 흉막 및 심낭 삼출액, 복수, protein-losing enteropathy, 도관 폐색, 우심실 유출로 폐색, 혈전증, 뇌혈관 경색증, restrictive VSD, 방실간 판막 부전, 폐동정맥 기형등이 생길 수 있으므로 이에 대한 처치와 조기 재검사, 필요하면 재수술도 신중히 고려해야 하겠다²⁸⁻³³).

결 론

한양대학병원 흉부외과에서는 폐혈류량이 현저히 증가된 삼첨판 폐쇄증 Edwards and Burchell's type Ic 환자에서 생후 9개월째 폐동맥 banding수술을 하고 5세때 변형 Fontan수술로서 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Fontan F., et al : *Surgical repair of tricuspid atresia. Thorax* 26 : 240, 1971.
2. Choussat A, Fontan F, Besse P, Vollot F, Chauve A, Bricaud H : *Selection criteria for Fontan's procedure, Pediatric Cardiology, RH Anderson, EA Shinebourne, Edinburgh, 1978. Churchill Livingstone, pp.559.*
3. Edwards, J.E., and Burchell, H.B. : *Congenital tricuspid atresia: A classification. Med. Clin. North Am., 33 : 1177, 1949.*
4. Keith, J.D., Rowe, R.D., and Vlad, P. : *Heart Disease in Infancy and Childhood, 3rd ed. New York, Macmillan Company, 1978.*
5. Patel, M.M., Overy, D.C., Kozonis, M.C., and Handley-Fowlkes, L.L. : *Long-term survival in tricuspid atresia. J. Am. Coll. Cardiol., 9 : 338, 1987.*
6. Sade, R.M. : *Tricuspid atresia. In Sabiston, D.C., Jr., and Spencer, F.C.(eds) : Surgery of the Chest. Philadelphia, W.B. Saunders Company, 1983, pp. 1186-1203.*
7. Juaneda, E., and Haworth, S.G. : *Pulmonary vascular structure in patients dying after a Fontan procedure : The lung as a risk factor. Br. Heart J., 52 : 575, 1984.*
8. Muller, W.H., Jr., and Dammann, J.F., Jr. : *The treatment of certain congenital malformations of the heart by the creation of pulmonary stenosis to reduce pulmonary hypertension and excessive pulmonary blood flow. Surg. Gynecol. Obstet., 95 : 213, 1952.*
9. Kreutzer, G., Galindez, E., Bono, H., et al : *An operation for the correction of tricuspid atresia. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 66 : 613, 1973.*
10. Bjork, V.O., Olin, C.L., Bjarke, B.B., and Thoren, C.A. : *Right atrialright ventricular anastomosis for correction of tricuspid atresia. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 77 : 452, 1979.*
11. Williams, W.G. : *Discussion of Cleveland, D.C., Kirklin, J.K., Naftel, D.C., et al : Surgical treatment of tricuspid atresia. Ann. Thorac. Surg., 38 : 447, 1984.*
12. Neveux JY, Dreyfus G, Leca F, marchand m, Bex JP : *Modified technique for correction of tricuspid atresia. J Thorac Cardiovasc Surg 82 : 457, 1981.*
13. Bull C, de Leval MR, Stark, J, Taylor JFN, Mckartney FJ, McGoone DC : *Use of a subpulmonary ventricular chamber in the Fontan Circulation. J Thorac Cardiovasc Surg 85 : 21, 1983.*
14. Bowman FO Jr, Malm JR, Hayes CJ, Gersony WM : *Physiological approach to surgery for tricuspid atresia. Circulation 58 : Suppl 1-81, 1978.*
15. Laks H, Milliken JC, Perloff JK, Hellenbrand WE, Gorge BL, Chin A, Di Sessa TG, Williams RG : *Experience with the Fontan procedure. J Thorac Cardiovas Surg 88 : 939, 1984.*

16. Coles, J.G., Kielmanowicz, S., Freedom, R. M., et al : *Surgical experience with the modified Fontan procedure. Circulation, 76(Suppl. 3) : 61, 1987.*
17. Hillel Laks, M.D. et al : *Results of right atrium to right ventricle and right atrium to pulmonary artery conduits for complex congenital heart disease, Ann. Surg., 192 : 382-389, 1980.*
18. G.P. Sharratt, et al : *Persistence & effects of sinus rhythm after Fontan procedure for tricuspid atresia, British Heart J., 42 : 74-80, 1979.*
19. Makoto Nakazawa, M.D. : *Dynamics of right heart flow in patients after Fontan procedure, Circulation, 69 : 306-312, 1984.*
20. Serratto M, Miller RA, Tatrooles C, Ardekani R : *Hemodynamic evaluation of Fontan operation in tricuspid atresia. Circulation 54 : Suppl 3 : 99, 1976.*
21. Doty DB, Marvin WJ, Lauer RM : *Modified Fontan procedure. J Thorac Cardiovasc Surg 81 : 470, 1981.*
22. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG : *Tricuspid atresia, Cardiac Surgery, Kirklin JW, Barratt-Boyes BG, New York, 1986, John Willy & Sons, pp.857.*
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. Kreutzer, G.O., Vargas, F.J., Schlichter, A. J., et al : *Atrio-pulmonary anastomosis. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 83 : 427, 1982.*
25. Francis Fontan, M.D. et al : *Repair of tricuspid atresia in 100 patients, J. Thorac. & Cardiovasc. Surg., 85 : 647-660, 1983.*
26. Kirklin, J.K., Blackstone, E.H., Kirklin, J.W. et al : *The Fontan operation : Ventricular hypertrophy, age, and date of operation as risk factors. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 92 : 1049, 1986.*
27. Behrendt DM, Rosenthal A : *A cardiovascular status after repair by Fontan procedure. Ann Thorac Surg 29 : 322, 1980.*
28. Chin AGM, et al : *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.*
29. 한재진, 서경필 : Fontan 수술후 저심박출 및 저속성 흉막 삼출액이 발생하는 해부생리학적 원인. 대한흉부외과학회지 23 : 213, 1990.
30. J. Stark and A.D. Pacifico : *Reoperations in Cardiac Surgery. Springer-Verlag Berlin Heidelberg 1987, pp.291-304.*
31. 서경필, 성숙환 : Fontan 수술 성적에 대한 평가. 대한흉부외과학회지 20 : 1, 1987.
32. Hohn W. Moore, M.D. et al : *Development of pulmonary arteriovenous malformations after modified Fontan operations. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 98 : 1045-1050, 1989.*
33. Francis Fontan, M.D. et al : *The size of the pulmonary arteries and the results of the Fontan operation. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 98 : 711-724, 1989.*