

양방향성 GLENN 수술을 통한 단계적 FONTAN 수술의 임상분석

한재진* · 김웅한** · 정철현** · 정운섭** ·
이영탁** · 박영관** · 배은정*** · 김성호***

=Abstract=

Staged Fontan Operation Via Bidirectional Glenn Operation

Jae Jin Han, M.D. * , Woong Han Kim, M.D. ** , Cheol Hyun Chung, M.D. ** ,
Yoon Seop Jung, M.D. ** , Yeong Tak Lee, M.D. ** , Young Kwan Park, M.D. ** ,
Eun Jeong Bae, M.D. *** , Seong Ho Kim, M.D. ***

From August 1989 to January 1996, a total of 105 cases of bidirectional Glenn operations have been done as the interim stage for the patients with some risk of univentricular correction at Sejong General Hospital. From December 1992, we started the conversion to Fontan operations for them, and 42 cases underwent Fontan-stage operation till February 1996. Their diagnoses were univentricular heart in 19(right ventricular type : 14), tricuspid atresia 11, double outlet of right ventricle 9, and others in 3 cases. The median age of bidirectional Glenn-stage operation was 12.5 months(range 2 months to 8 years) and Fontan-stage operation was at 59.6 months of median age(range 1 year 5 months to 9 year 7 months). The mean waiting interval between the two operations was 33.88 ± 17.85 months with a range of 10 months to 6 years 3 months. During the waiting periods, 18 patients developed significant systemic-pulmonary collaterals and/or systemic veno-veno collateral channels. There were 5 hospital deaths after operations due to low cardiac output in 4 and sepsis in one. Most of the Fontan-stage operations were done by the lateral tunneling with Gore-Tex tube graft patch and fenestrated with the size of 2.5~6 mm. All the patients were followed-up(7 months to 4 years 2 months, mean 21.97 ± 10.82 months) and there were 5 late deaths(postoperatively 6 months to 2 years) due to thromboembolism in 1, after heart transplantation 1, plastic bronchitis 1, protein losing enteropathy 1, and pneumonia in 1. Dividing the patients by the waiting interval of 2 years, the early correction to Fontan group (N=16) showed the better results(hospital mortality 1/16, late mortality 1/16, significant collateral development 2/16) compared to the other group(N=26) (4/26, 4/26, 16/26). In conclusion, after the bidirectional Glenn-stage operation successfully got rid of the previous

* 이화여자대학교 의과대학 목동병원 흉부외과

† Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Mokdong Hospital, Ewha University

** 부천세종병원 흉부외과

†† Department of Cardiovascular Surgery, Sejong General Hospital, Puchon

*** 부천세종병원 소아과

††† Department of Pediatrics, Sejong General Hospital, Puchon

† 이 연구는 1996학년도 이화여자대학교 교내연구비 지원에 의한 연구임

논문접수일 : 97년 4월 23일 심사통과일 : 97년 7월 31일

책임저자 : 한재진, (158-056) 서울시 양천구 목동 911-1, 이화여자대학교 흉부외과학교실. Tel. (02) 650-5151, Fax. (02) 649-4930

risk factors, we recommend to do the Fontan-stage operation no later than 2 years of interval.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1997;30:1062-8)

Kew word: 1. Anastomosis, surgical
2. Fontan operation
3. Shunt

서 론

단일심실성 교정을 요하는 선천성 복잡심기형 환자에 있어서 Fontan 수술의 위험요소가 있다고 판단되는 경우, 단계적 수술법으로서 양방향성 상공정맥-폐동맥 단락술(이후 양방향성 Glenn 수술이라 칭함.)을 시행한 후에 최종단계로서 Fontan 수술을 시행하는 것이 점차 보편적인 치료방법으로 대두되고 있다^{1,2}. 세종병원에서도 1989년 8월부터 양방향성 Glenn 수술을 시행하여 왔으며, 본 저자 등이 양호한 단기 임상결과를 발표한 바 있다³. 1989년 8월부터 1996년 1월까지 총 105례의 양방향성 Glenn 수술을 시행하였는데, 이중 병원 사망 9례, 만기사망 5례, 추적 중 누락 10례, 기타 Kawashima 단락술 8례를 포함한 영구 고식적 목적으로 양방향성 Glenn 수술이 이용된 27례를 제외한 나머지 환자는 최종 Fontan 수술 단계가 필요할 것으로 생각되었다. 1992년 12월부터 이 환자들을 대상으로 Fontan 수술로의 전환술을 시행하기 시작하여, 1996년 2월 현재, 총 42례에서 시행하였으며 나머지 22례에서도 그 이후에 수술을 시행하였거나 수술 대기중이다. 이에 저자 등은 1992년 12월 첫 환자부터 1996년 2월까지 Fontan 수술로의 전환술을 받으므로써, 단계적 단일심실성 교정수술 치료법을 시행받은 42례의 환자들을 대상으로, 임상결과, 적응증, 수술시기 및 1997년 2월까지의 단-중기 추적 관찰 결과 등에 관하여 분석하여 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

대상 및 방법

1992년 12월부터 1996년 2월까지 세종병원 흉부외과에서는 총 42례의, 이전에 양방향성 Glenn수술단계를 거친 환자에 있어서 최종단계로서 Fontan 수술로의 전환술을 시행하였다. 이들의 남,녀 비율은 20:22, 체중은 16.93 ± 4.39 Kg 이었다. Fontan 수술로의 전환술 당시의 환자 연령은 1년 5개월부터 9년 7개월까지로 중앙연령치는 59.6개월이었다. 이들의 전단계 수술인 양방향성 Glenn 수술을 받았던 연령은 생후 2개월에서 8 세로서 중앙연령치는 12.5개월이었으며, 두 단계 사이의 대기시간은 10개월에서 6년 3개월로 평균 $33.88 \pm$

Table 1. Diagnosis

Diagnosis	No
Univentricular Heart(RV type 14)	19
Tricuspid Atresia	11
DORV varieties	9
Other complexes	3
Total	42

Abbrc) RV: Right ventricle
DORV: Double outlet of right ventricle.

Table 2. Risk Factors for Fontan Operation

Risk factors	No
Rp > 2 Wood unit.	10
Pulmonary artery anomaly	7
AVVR > Grade II	7
mean PAP > 15 mmHg	2
Ventricular Dysfunction	3

Abbrc) Rp: Pulmonary resistance
AVVR: Atrio-ventricular valvular regurgitation
PAP: Pulmonary arterial pressure

17.85 개월이었다. 환자의 주요진단은 단일심실증이 19례(우심실 형태가 14례), 삼첨판막폐쇄증이 11례, 양대혈관우심실 기시증류가 9례, 기타 복합기형이 3례였다(Table 1). 또한 이들 중 심방의 Isomerism이 동반된 경우가 14례, 우심장증인 경우가 14례였다. 수술전 Fontan수술의 위험요소로서는 10례에서 폐동맥 저항이 2 Wood-unit가 넘었고, 폐동맥이 작거나 이상 형태인 경우가 7례, 정도 2 이상의 심방실판막 역류증 7례 등이 있었다(Table 2). 일반적으로 시행한 수술법으로는, 이전 수술로 인한 유착이 심한 경우 가능한 한 필요한 부위만 박리하였고, 정맥관은 직각형태의 Kirklin venous canulae를 상공정맥(혹은, 폐동맥부위)과 하공정맥에 직접 거치하여 인공심폐기를 가동하였다. 중정도의 저체온 및 대동

Table 3. Systemic venous arrangement at intraatrial baffling

Venous arrangement	No
IVC-Straight baffle-SVC	22
Separate IVC&HV	7
IVC-PV Atrium-SVC	7
IVC-Ventricular mass on small Atrium-SVC	6
Total	42

Abbre) IVC: Inferior vena cava, SVC: Superior vena cava
HV: Hepatic vein, PV: Pulmonary vein

Table 4. Size of Fenestration

Size	No
No fenestration	2
< 3 mm	3
3 ~ 5 mm	25
> 5 mm	12
Total	42

맥 차단 후 체심방을 절개하고 주로 Gore-Tex 인조혈관으로 모양을 만든 침포를 이용하여 하공정맥으로부터 측면 Baffling 봉합을 하고 폐동맥 쪽으로 올렸다. 원래의 상공정맥 기시부의 크기 및 흔적이 뚜렷한 경우에는 이를 통하여 폐동맥과 연결하고 앞쪽은 심방절개편과 침포를 한꺼번에 봉합을 하였으며(14례), 원래의 상공정맥 기시부가 퇴화되어 작은 경우에는 심방 절개편을 폐동맥 문합 부위까지 확장 연결하고 앞쪽은 자기 심낭막이나 소의 심낭막을 이용하여 On-lay patch 성형술을 시행하였다(28례). 이처럼 하공정맥에서 기존의 상공정맥(연결하고자 하는 폐동맥 부위)까지 곧게 위치하여 통상적인 Lateral Tunneling이 가능했던 경우가 22례였으며, 그 외에 하공정맥과 간정맥이 분리되어 위치하거나(7례), 하공정맥이 폐정맥 유입심방으로 연결되어 있거나(7례), 하공정맥 및 그 직상부의 심방이 작고 심실이 그위에 위치하고 압박하는 경우(6례) 등에서는, 폐정맥혈의 유입에 지장이 없도록 Baffle이 심방내에서 길게 혹은 비틀리면서 위치하거나, Tube Graft 를 이용하거나, Baffle 크기에 유의하는 등의 변형된 술식이 필요하였다(Table 3). Fenestration을 만들지 않고 완전 Fontan을 한 경우가 2례였고, 그외의 모든 경우에서 fenestration을 만들었는데 크기는 대개의 경우 3~5 mm로 하였다(Table 4). 동시에 시행한 수술로는 심방-심실 판막 성형수술을 14례에서 시행하였는데, 단순 환상 판막을

Table 5. Mortality.

Hospital death	NO.
Low cardiac output	4
Sepsis	1
Late death	Postoperative period 5
Baffle thrombi	6 months
Fontan failure-Transplantation	10 months
Protein losing enteropathy	1 year 4 months
Plastic bronchitis	1 year 6 months
Pneumonia	2 years

Figure 1. Patient's No.

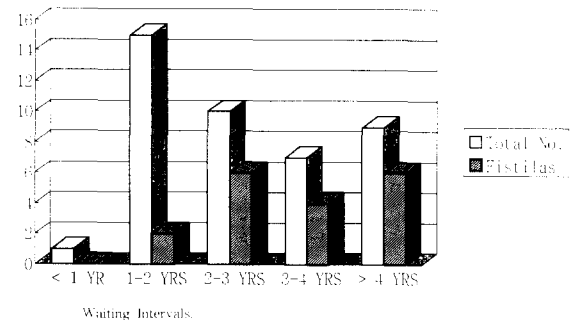


Fig. 1. Significant systemic-pulmonic arterial collaterals and/or systemic-systemic(cardiac) venous fistular development according to the waiting intervals between bidirectional Glenn stage and Fontan stage.

교약술(Simple circular plication)이 5례, 소의 심낭막을 이용한 교약술(Pericardial stripped plication) 6례, 인공 판막윤(Duran or Carpentier ring)을 이용한 경우가 3례 있었다. 기타 폐동맥 성형수술을 5례에서 같이 시행하였다.

결 과

수술 후 병원 사망례는 5례 있었는데 수술 후 저심장 박출 증에 기인한 사망례가 4례, 전신 폐혈증이 1례 있었다. 만기 사망례는 5례 있었는데, 수술 후 6개월에서 1년 6개월 사이에 발생하였다(Table 5). 수술 후 합병증으로는 부정맥이 5례에서 발생하였는데 3례에서 발작성 빈맥, 2례에서 Junctional 서맥이 발생하였으며, 이중 2례에서 약물 치료중이다. 신경계 합병증으로는 Choroathetoid 현상을 보인 경우가 1례, 다른 한 례에서 fenestration을 통한 혈전이 뇌색전을 일으켰으

Table 6. Comparison between earlier & later conversion to Fontan groups according to the waiting interval of 2 years.

	Interval < 2 Yrs.	Interval > 2 Yrs.	P-value
Hospital mortality	1	4	0.35
Late mortality	1	4	0.35
Collateral development	2	16	0.02
Patient number	16	26	

나 모두 호전되었다. 수술 후 Baffle 내에 혈전이 발생한 경우가 3례, 각혈을 보인 경우가 2례, Protein Loosing Enteropathy가 2례, Plastic Bronchitis가 1례 있었다. 기타 생존 환자 32례를 수술 후 7개월에서 4년 2개월간(평균 21.97 ± 10.82개월) 추적 관찰한 결과, 대부분 양호한 운동 능력(NYHAFc 0-1) 및 정상 내지는 호전된 발육 상태를 보이고 있으며, 운동능력이 NYHAFc 2 이상인 경우가 2례로서 계속 투약 중이다. Fontan 수술 전에 시행한 정밀 검사상 의미있는 체-폐동맥루의 발생이 8례, 체-체(혹은 심장내로) 정맥간 루(Fistula)가 발생한 경우가 10례로서, 가능하면 수술 전에 색전술로 제거하거나, 수술 중 결찰술 등을 시행하였는데, 이러한 루의 발생은 양방향성 Glenn 수술 후 Fontan 수술로의 전환 때까지의 대기 시간이 길수록 증가함을 알 수 있었다(Fig. 1). 양방향성 Glenn 수술 후 Fontan 수술 때까지의 대기시간의 차이에 따른 사망률 및 루의 발생 빈도를 비교하기 위하여 대기시간을 2년을 기준으로 나누어 보았을 때, 병원사망률 및 만기사망률에서 1/16(6.3%) 대 4/26(15.4%), 부행혈관의 발생률에서는 2/16(12.5%) 대 16/26(61.5%)를 보여서, 대기시간 2년 이하의 군이 그 이상의 군보다 양호한 결과를 보이고 특히 루의 발생이 2년 이상의 군에서 통계적으로 유의하게 높음을 알 수 있었다(Table 6).

고 찰

선천성 심장기형증 중, 궁극적으로 Fontan 수술류의 단일 심실성 교정수술을 필요로 하는 질환의 치료법에 있어서 수술의 위험도 및 장기적인 생존 및 환자 상태의 개선을 위한 노력들이 있어왔다⁴⁻⁷⁾. 이는 삼첨판 폐쇄증이라는 본래의 적응증을 넘어서서, 해부학적 또는 혈류역학적으로 양심실성 교정수술이 어려운 다양한 복잡 심기형에 있어서 생리학적으로 교정의 가능성을 위한 적응증의 확대가 시도되었으나⁸⁾, 수술 시의 위험인자에 대한 분석 및 예방적 조치들과 함께 장기적인 환자의 예후 및 운동 능력 등에 관한 다소 비관적인 견해들이 대두되면서 질환 자체의 문제점 및 Fontan수술 자체

의 고식적 효과만을 기대할 수 있다면, 고식적 효과를 극대화 할 수 있는 수술 방법 및 시기 선택이 완전 Fontan 수술의 수행여부 보다 더 중요할 수 있다는 주장이 제기되기도 하였다^{9, 10)}. 이러한 가운데 Fontan 수술류의 단일 심실성 교정수술을 양방향성 Glenn수술을 중간단계로 하여 단계적으로 시행하는 치료원칙 수립의 근거로서, 첫째로 가능한 이른 연령부터 폐동맥압이나 폐혈관 저항 등을 적절하게 낮은 상태로 유지하여 Fontan 수술 후 폐순환의 적정 상태를 조기에 확립하는 등 Fontan 수술에 알맞는 폐의 환경을 도모하고, 둘째로 체심실에 가해지는 용적이나 압력부하로 말미암은 체심실 비대 등을 조기에 경감하여 Fontan 수술 후 체심실의 적정 상태를 도모할 수 있는 점 등을 들 수 있다^{11, 12)}. 완전 Fontan 수술을 시행하기에 위험인자가 있는 경우에 양방향성 Glenn 수술을 시행했을 때, 복잡한 질환의 양태에 비해 비교적 간단한 수술법으로서 뛰어난 고식효과 즉 수술 위험도의 인상적인 감소 및 청색증의 탁월한 완화 등을 보였는데⁷⁾, 나아가서는 조기에 선택적으로 단계적 수술을 행함으로써 Fontan 수술 후 장기적인 예후에 영향을 줄 수 있으리라는 주장이다¹⁾. 양방향성 Glenn 수술 후 언제 최종적인 Fontan으로의 전환수술을 받는 것이 좋은가에 대한 견해는 원래의 Glenn 수술 후의 장기 임상 추적에서 청색증의 심화 및 이에 따른 폐동정맥루의 발생, 혈색소치의 증가 등의 현상 등이 수술 후 5년에서 8년 사이에 많이 나타나는 등의 보고¹¹⁻¹⁴⁾ 등을 참조하여 2년에서 5년 사이에 시행할 수 있으리라고 제안 하였었다³⁾. 그러나 Fontan 수술 자체의 조기연령화와 함께 양방향성 Glenn 수술 후에 Fontan 수술의 위험요소가 해소되었다고 생각되면 Fontan으로의 전환수술을 수년 씩 지연할 필요가 없으리라 생각되며 실제로 비교적 짧은 기간에 Fontan으로의 전환수술이 이루어지는 것으로 보고되고 있다¹⁵⁾. 본 연구 대상의 환자들의 대기 기간은 10개월에서 6년 3개월 까지로 중앙값 28개월 및 평균 33.88 ± 17.85개월로서 초기에는 비교적 긴 기간 후에 Fontan으로의 전환수술을 시행하였는데 이들에 대한 임상상태의 변화 등에 관한 분석이 Fontan으로의 전환수술에 이르는 기간의 결정에 의미가

있으리라 여겨진다. 양방향성 Glenn 수술 후 Fontan으로의 전환수술 이전에 증상 및 증세의 변화를 보였던 환자들에 있어서, 청색증이나 운동시 호흡곤란 증상이 다시 나타나거나 심화되는 시기는 많은 경우 대략 2년 전후의 기간이 지나면서 부터였으며 심부전 증세보다는 청색증이 보다 빈번하였고 또한 이런 환자들은 Table 2와 같은 Fontan 수술의 위험요인과 관계가 있거나 체-폐동맥 부행혈관이나 체-체정맥류의 발생과도 관계가 있으리라 생각되었다. Fontan으로의 전환수술을 시행받은 전체 환자들을 대기기간 2년을 기준으로, 양방향성 Glenn 수술 후 2년안에 Fontan으로의 전환수술을 시행한 군이 2년 이후에 시행한 군에 비해 각각 수술 후 사망률 및 만기 사망률이 6.3% 대 15.4%, Fontan으로의 전환수술 직전에 혈관 조형술상에 나타난 의미있는 체-폐동맥 부행혈관이나 체-체정맥류의 발생률은 12.5% 대 61.5%로서 더 양호한 결과를 보였으며 특히 후자는 통계적으로 의미가 있었다($P=0.02$)(Table 6). 그러나 어떤 환자들에서는 5년 이상의 대기 상태 후에도 양호한 임상 상태 및 의미있는 부행혈관이나 루의 발생 등도 없이 Fontan으로의 전환수술 후에도 매우 좋은 상태를 보이는 경우도 있었다는 점은, 양방향성 Glenn 수술 후에 단순한 대기 기간의 지연이 이와 같은 부정적인 결과를 초래할 수도 있는 반면, 환자에 따라서는 양방향성 Glenn 수술 후의 혈류 역학 및 산소포화도 등에 있어서 잘 균형이 이루어진 예외적인 경우로 볼 수도 있고, 해부학적 요인에 의한 질환의 종류, 혹은 혈관발생요인 등의 또 다른 원인으로 인할 수도 있겠으나 이에 대해서는 보다 정제된 연구가 필요할 것이다¹⁶⁻¹⁸). Fontan으로의 전환수술 후 병원 사망률의 경우 모두 우심실 형태의 단일심실증 및 Right Isomerism 이었으며 대개 Table 2의 위험요소들을 중복하여 가지고 있었으나 수술의 절대 금기인 경우로 생각된 환자는 없었다. 두 환자에서 심방실판막 역류증이 정도 3 이상이었고 두 환자에서 폐동맥 저항이 2.5 Wood Unit 전후였고, 한 환자에서는 총폐정맥 환류이상증이 동반되어서 1차 양방향성 Glenn 수술 시 이를 같이 교정 했던 환자로서 1년 8개월 후 급격히 심화된 청색증을 보여 Fontan 으로의 전환수술을 시행했던 환자로서 폐혈관 병변의 진행을 의심하게 하였다. 이들의 사인은 폐순환장애 혹은 심실기능 부전에 의한 저심장 박출증인 Fontan 실패가 4례, 심실기능은 회복되었으나 전신 패혈증세에 의해 수술 후 35일 쯤 사망한 경우가 1례 있었다(Table 5). 추적 관찰 기간 중 만기 사망률이 다섯 환자에서 발생하였는데 이중 두 환자는 Fontan으로의 전환수술 후 지속적인 복수 및 흉수의 발생이나 심방실판막역류의 지속 등의 원인으로 만성적인 Fontan 실패 양상을 보이다가 Baffle내 혈전증이 발생한 한 환자는 응급 색전제거술 후 사망하였고 다른 한 환자는 심장이식 6개월 후에 사망하였다.

다른 세 환자의 경우는 Fontan으로의 전환수술 후 비교적 양호한 상태였으나 한 환자에서는 부행혈관의 발달에 기인한 여러 차례의 기관지 출혈을 동반한 Plastic Bronchitis 및 Protein Loosing Enteropathy의 발생 후 사망하였고, 다른 한 환자에서도 Protein Loosing Enteropathy의 발생으로 사망하였다. 다른 한 환자에서는 수술 후 양호한 상태였으나 2년 후에 발생한 폐렴의 원인으로 사망하였다(Table 5). Fontan으로의 전환수술시 2례를 제외한 40례에서 Fenestration을 만들었으며 그 크기는 집도의에 따라 달랐는데(Table 4), 추적 기간 중 자연 폐쇄가 된 경우는 15례로서 대부분 4 mm 이하의 크기로 Fenestration을 만들었던 환자에서였으며, 6례에서 심도자법을 이용한 중재적 폐쇄술을 시행하였다. Reddy 등¹⁹은 생후 4개월 미만의 선택적인 환자에서 1차로 양방향성 Glenn 수술을 시행하였다는 보고에서 향후 3~4세 정도에서 Fontan으로의 전환술을 예정하고 있다고 하였다. 본 연구 대상의 환자들 중 4개월 이하의 연령에서 양방향성 Glenn 수술을 시행받았던 환자수는 5례로서 이 중 Fontan으로의 전환술 후 병원 사망률이 1례, 만기 사망률이 1례였고 생존한 3례는 좋은 상태를 보이고 있다. 하지만 이른 영아기에 1차로 양방향성 Glenn 수술을 시행하는 문제는 환자의 선정에 신중을 기해야 하며 장기적인 비교 검토가 필요하다고 생각된다. 참고로 세종병원에서 양방향성 Glenn 수술을 시행하였던 초기에 3개월 이하 연령의 환자 8례에서 1차 양방향성 Glenn 수술을 시행하였는데 이중 3례가 수술 후 사망하였다(수술 사망률 37.5%). 이상의 결과 및 여러 문헌을 검토하여 단일 심실성 교정수술을 요하는 환자의 치료원칙으로서 다음의 사항들을 정리할 수 있으리라 생각된다. 첫째, 폐혈관 저항등 Fontan 수술의 위험요소가 적은 환자의 경우 1세 전 후부터 직접 Fontan 혹은 Fenestrated Fontan 수술을 할 수 있다. 둘째, Fontan 수술의 위험요소가 있는 경우엔 양방향성 Glenn 수술을 거친 단계적 교정 수술을 할 수 있다. 셋째, 너무 어린 연령(생후 4개월 이전)의 환자는 적극적으로 폐혈관 환경에 유 의한 치료 혹은 고식적 수술 등을 통하여 조기 영아기를 넘긴 후에 양방향성 Glenn 수술을 거친 단계적 교정 수술이나 직접 Fontan 수술을 시행한다. 넷째, 양방향성 Glenn 수술 후 Fontan으로의 전환술은 가능하면 1~2년 안에 시행하는 것이 좋으리라 생각된다. 이에 대한 근거로는, Fontan으로의 전환술 연령이 영아기 이후가 되므로 수술연령의 위험요소가 자연 해소되고, 양방향성 Glenn 수술 후에 상태가 양호한 환자들은, 이 연구 대상 환자들에 에에서도 마찬가지로 었지만, 대부분 폐혈관 저항이 2.5 Wood Unit 미만으로서 Fontan 수술이 허용되는 수준인 경우였다²⁰). 또한 양방향성 Glenn 수술 후 폐동맥의 성장에 관한 논란이 있는 가운데 양방향성 Glenn 수술 후 폐동맥 크기가 연령의 증가에 비해 상대적일

감소로 나타나기 쉽다는 보고 및^{21~23)}, 본 연구 결과에서 볼 수 있듯이 시간이 지날수록 체-폐동맥, 혹은 체-체정맥 루 등의 발생이 생기는 환자가 많아질 수 있는 가능성 등이 그 근거가 될 수 있다고 생각된다.

결 론

단일심실성 교정을 요하는 선천성 복잡 심기형 환자에 있어서, 직접 Fontan 수술을 시행하기에는 위험요소가 있거나, 연령 등을 고려하여 단일 심실성 혈류 역학의 중간 단계를 거치므로써 보다 안전하고 심기능에도 유익한 영향을 준다는 등의 근거로 양방향성 Glenn수술을 경유한 단계적 단일심실성 교정수술을 시행할 수 있다. 본 연구는 이와같은 단계적 Fontan 수술을 시행받은 총 42례를 대상으로 임상 분석하였는데, 이들이 양방향성 Glenn수술 단계를 시행받은 연령은 생후 2개월에서 8세까지였으며(중앙연령값은 12.5개월), 최종 Fontan 전환술의 시기는 환자연령 1년 5개월부터 9년 7개월까지로서(중앙연령값은 59.6개월), 두 수술단계 사이의 대기기간은 10개월에서 6년 3개월까지로 평균 33.88 ± 17.85 개월이었다. 수술후 병원 사망은 다섯례였으며, 다섯례의 만기 사망은 수술후 6 개월에서 2년 후에 발생하였는데, 주요 원인은 혈전증 1례, Fontan failure에 의한 심장이식후 1례, Protein Loosing Enteropathy 1례, Plastic Bronchitis 1례, 폐렴 1례 등이었으며, 그외의 생존환자들은 수술후 7개월에서 4년 2개월까지 평균 21.97 ± 10.82 개월동안 추적 결과 양호한 상태를 보이고 있다. 양방향성 Glenn 수술후 Fontan 전환술 사이의 기간을 2년을 기준으로 나누어, 병원사망률(1/16 대 4/26), 만기사망률(1/16 대 4/26), 부행혈관의 발생률(2/16 대 16/26(P<0.05)) 등의 비교 결과, Fontan 수술의 위험요소가 있는 단일심실성 교정수술 대상의 환자에 있어서 양방향성 Glenn 수술 후, 최종 Fontan 전환술의 시기는 연령 등 원래의 위험요소를 재평가하여 2년 내에 시행하는 것이 좋으리라 사료된다.

참 고 문 헌

1. Giannico S, Iorio FS, Carotti A, Marcelletti C. Staging toward the Fontan operation. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 1994;6:13-6
2. Pridjian AK, Mendelsohn AM, Lupinetti FM, et al. Usefulness of the bidirectional Glenn procedure as staged reconstruction for the functional single ventricle. *Am J Cardiol* 1993;71:956-62.
3. 한재진, 나산영, 손동분 등. 고식적 목적 혹은 Fontan 수술 전단계로서 시행한 양방향성 상공정맥폐동맥 단락술의 조기 임상결과. *대흉외지* 1992;25:406-11
4. De Leval MR, Kilner P, Gewillig M, Bull C. *Total*

- cavopulmonary connection: A logical alternative to atriopulmonary connection for complex Fontan operations.* *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1988;96:682-95
5. Laks H, Pearl JM, Hass GS. *Partial Fontan: Advantages of an adjustable interatrial communication.* *Ann Thorac Surg* 1991;52:1084-95
6. Bridges ND, Lock JE, Castaneda AR. *Baffle fenestration with subsequent transcatheter closure.* *Circulation* 1990;82:1681-9
7. Bridges ND, Jonas RA, Mayer JE, Flanagan MF, Keane JF, Castaneda AR. *Bidirectional cavopulmonary anastomosis as interim palliation for high risk Fontan candidates.* *Circulation* 1990;82:(Suppl)IV:170-6
8. Marcelletti C, Mazzera E, Olthof H, et al. *Fontan's operation: An expanded horizon.* *J Thorac Cardiovasc Surg* 1980;80:764-9
9. Fontan F, Kirklin JW, Fernandez G, et al. *Outcome after a "perfect" Fontan operation.* *Circulation* 1990;81:1520-36
10. Jonas RA. *Indications and timing for the bidirectional Glenn shunt versus the fenestrated Fontan circulation* *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1994;108:522-4
11. Mathur M, Glenn WWL. *Long-term evaluation of cavopulmonary artery anastomosis.* *Surgery* 1973;74:899-916
12. Laks H, Mudd JG, Standeven JW, Fagan L, Willman VL. *Long-term effect of the superior vena cava-pulmonary artery anastomosis on pulmonary blood flow.* *J Thorac Cardiovasc Surg* 1977;74:253-60
13. Barger LM, Karp RB, Barcia A, Kirklin JW, Hunt D, Deverall PB. *Late deterioration of patients after superior vena cava to right pulmonary artery anastomosis.* *Am J Cardiol* 1972;30:211-6
14. Trusler GA, Williams WG, Cohen AJ, et al. *The cavopulmonary shunt. Evolution of a concept.* *Circulation* 1990;82(suppl IV):IV-131-8
15. Reddy VM, McElhinny DB, Moore P, Petrossian E, Hanley FL. *Pulmonary artery growth after bidirectional cavopulmonary shunt: Is there a cause for concern?* *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1996;112:1180-92
16. Gross GJ, Jonas RA, Castaneda AR, Hanley FL, Mayer JE, Bridges ND. *Maturational and Hemodynamic factors predictive of increased cyanosis after bidirectional cavopulmonary anastomosis.* *Am J Cardiol* 1994;74:705-9
17. Friedman JK, Bridges ND, Mayer JE, Lock JE. *Prevalence and risk factors for aortopulmonary collateral vessels after Fontan and bidirectional Glenn procedures.* *J Am Coll Cardiol* 1993;22:207-15
18. Salim MA, Case CL, Sade RM, Watson DC, Alpert BS, DiSesa TG. *Pulmonary/systemic flow ratio in children after cavopulmonary anastomosis.* *J Am Coll Cardiol* 1995;25:735-8.
19. Reddy VM, Liddicoat JR, Hanley HL. *Primary bidirectional superior cavopulmonary shunt in infants between 1 and 4 months of age.* *Ann Thorac Surg* 1995;59:1120-6
20. Jonas RA, Bridges ND, Hanley FL, Mayer JE, Castaneda AR. *Fontan procedures following bidirectional Glenn*

- shunt for high risk patients. JACC 1991;17:33A*
21. 이정렬, 이해원, 이석재 등. 양방향성 체정맥-폐동맥 단락술 후 혈액학 및 중심 폐동맥 크기의 변화. 대흉외지 1996;29:1306-15
22. Penny DJ, Pawada A, Wilkinson JL, Karl TR. *Pulmonary artery size after bidirectional cavopulmonary connection. J Card Surg 1995;10:21-6*
23. Mendelsohn AM, Bove EL, Lupinetti FM, Crowley DC, Lloyd TR, Beekman RH. *Central pulmonary artery growth patterns after the bidirectional Glenn procedure. J Thorac Cardiovasc Surg 1994;107:1248-90*

=국문초록=

1989년 8월부터 1996년 1월까지 세종병원 흉부외과에서는, 단일심실성 교정을 요하는 환자에 대하여 중간 단계의 수술적 치료로서 양방향성 Glenn 수술을 총 105례에서 시행하였으며, 이들에 대한 최종단계의 Fontan 수술을 1992년 12월부터 시행하기 시작하여 1996년 2월까지 총 42례에서 양방향성 Glenn 수술로부터의 Fontan 전환술을 시행하였다. 진단으로는 단일심실증이 19례, 삼첨판막폐쇄증이 11례, 양대혈관우심실기시증 류가 9례, 기타 3례였다. 이들의 양방향성 Glenn 수술의 시기는 환자연령 2개월에서 8세까지로 중앙연령값이 12.5개월이었으며, Fontan 전환술의 시기는 환자연령 1세 5개월부터 9세 7개월까지로 중앙연령값이 59.6개월이었다. 두 수술단계 사이의 대기기간은 10개월에서 6년 3개월까지로 평균 33.88±17.85개월이었다. 두 수술 사이의 기간 동안 18례에서 임상적으로 의미있는 체-폐동맥간 혹은 체-체정맥간 부행혈관이 발생하였다. Fontan 전환술의 수술방법으로는 대부분의 경우 Gore-Tex 도관포편을 이용한 측면 Tunneling을 하였으며 2.5~6 mm 크기의 fenestration을 만들었다. 수술 후 병원 사망률은 5례였으며, 사망원인은 4례에서 저심장박출증, 1례는 폐혈증이었다. 만기 사망률은 5례였으며 수술 후 6개월에서 2년 후에 발생하였는데, 주요 원인은 혈전증 1례, Fontan failure 에 의한 심장이식후 사망 1례, Protein Loosing Enteropathy 1례, Plastic Bronchitis 1례, 그리고 폐렴 1례 등이다. 그외의 생존환자들은 수술후 7개월에서 4년 2개월까지 평균 21.97±10.82개월 동안 추적 결과 양호한 상태를 보이고 있다. 양방향성 Glenn 수술후 Fontan 전환술 사이의 기간을 2년을 기준으로 나누었을 때, 2년 이내에 Fontan 전환술을 시행한 군(12례)이 그 이후의 시행군(21례)과 비교하여 더 좋은 결과를 보였다. 즉 병원사망률 1/16 대 4/26, 만기사망률 1/16 대 4/26, 부행혈관의 발생률 2/16 대 16/26(P<0.05) 이었다. 결론적으로 Fontan 수술의 위험요소가 있는 단일심실성 교정수술 대상의 환자에 있어서 양방향성 Glenn 수술 단계 후, 연령 등의 원래의 위험요소의 재평가후에 Fontan 전환술의 시기는 2년 내에 시행하는 것이 좋으리라 사료된다.