

완전 대정맥-폐동맥 연결로 전환에 의한 폰탄술식 후 단백소모성 장질환의 치료

이 현 성* · 박 영 환* · 홍 유 선* · 송 석 원* · 이 진 구* · 조 범 구*

=Abstract=

Treatment of Protein-losing Enteropathy After Fontan Procedure by Conversion to the Total Cavopulmonary Connection with Fenestration

Hyun-Sung Lee, M.D.*, Young Hwan Park, M.D.*, Yoo Sun Hong, M.D.*, Seok Won Song, M.D.*,
Jin Goo Lee, M.D.*, Bum Koo Cho, M.D.*

As the operative mortality has diminished and the number of survivors has increased after Fontan procedure, morbidities related to the unnatural physiology of cavopulmonary flow have developed. One of the complications by the hemodynamic derangement after Fontan procedure is a protein-losing enteropathy. This is a rare but life-threatening complication after the Fontan operation. Treatment strategies are highly variable. But, reports on successful management are limited. We experienced three cases of protein-losing enteropathy after the Fontan operation. We report that the conversion to the total extracardiac or intracardiac cavopulmonary connection with fenestration is a satisfactory treatment modality for protein-losing enteropathy after the Fontan operation.

(Korean Thorac Cardiovasc Surg 2001;34:85-90)

Key words : 1. Fontan Operation
2. Enteropathy

증 례 1

환아는 수술 당시 5년 7개월된 여아로 출생후 선천성 심장 기형으로 진단 받은 후 별 치료없이 지내오다가 4년 2개월에 정밀검사 및 수술을 위해서 내원하였다. 심초음파검사에서 양대혈관 우심실기시증, 심실중격결손, 판막부위 폐동맥 협착, 미량의 삼첨판 역류, 우심실 비대 소견을 보였다. 혈관 조영술 및 심도자 검사에서 양대혈관 우심실기시증, 폐동맥 하 심실중격결손, 판막부위 폐동맥 협착(혈압차 70 mmHg)이

있었다. 4년 3개월에 4 mm 구멍을 동반한 변형된폰탄술식을 시행하였다. 주폐동맥을 자르지 않고 폐동맥판막을 폐쇄시켰으며 삼첨판막은 첩포로 막고 우심방과 폐동맥이 만나는 곳에 측측문합을 시행한 후 심방중격에 4 mm의 구멍을 내었다. 술후 상대정맥압은 13~15 mmHg, 하대정맥압은 11 mmHg, 우심방압은 7~8 mmHg로 유지되었다. 술후 디곡신과 이노제를 복용하였다. 양쪽 흉강에 흉막액이 고여 이노제를 장기 복용후 흉부 단순촬영에서 흉막액이 소실됨을 확인 후 술후 22일째 퇴원하였다.

*연세대학교 심장혈관센터 심장혈관외과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Cardiovascular Center, Yonsei University College of Medicine

논문접수일 : 2000년 7월 24일 심사통과일 : 2000년 10월 31일

책임저자 : 박영환(120-752) 서울특별시 서대문구 신촌동 134, 세브란스병원 심장혈관센터. (Tel) 02-361-7283 (Fax) 02-313-2992

E-mail: yhpark@yumc.yonsei.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

술후2달째, 하루 전부터의 가벼운 호흡곤란과 전신부종을 주소로 입원하여 흉부 단층촬영상 양쪽 폐에 흉막액이 고인 것을 보고 이노제와 ACE(angiotensin converting enzyme) 억제제를 사용하면서 8일동안 입원 후 퇴원하였다.

술후 1년 1개월 후 추적 심장초음파에서 우심방이 50×50 mm로 확장된 소견을 보였고, 심박출계수 0.85, 미량의 승모판막 역류소견이 있었다. 술후 1년 3개월에 혈관조영술 및 심도자검사를 시행한 결과 우심방 중간부위 압력 25/18(20) mmHg, 산소포화도 65%, 우폐동맥 압력 22/17(19) mmHg, 산소포화도 62%, 상대정맥 산소포화도 66%, 하대정맥 산소포화도 58%, 좌심실에서 압력 140/0(8) mmHg, 산소포화도 93%, 대동맥에서 압력 140/70(90) mmHg, 산소포화도 87%를 나타내었다. 이 당시 흉막액이나 부종 등의 이학적 소견은 없었지만 단백질과 알부민수치가 4.6/2.6 g/dL로 낮아서 20% 알부민 75 ml를 두차례 정맥 주사 후 정상화되어서 퇴원하였다.

술후 1년 8개월에 3일전부터의 전신부종과 기침을 주소로 내원하였다. 흉부 청진상 양쪽 하부의 호흡음이 감소되어 있었으며, 복부촉진시 간비대가 손가락 2개 넓이 정도로 있었다. 흉부 단층촬영상 양쪽 흉강 내 흉막액이 관찰되었으며 혈청 단백질/알부민이 3.7/2.0 g/dL으로 저알부민증 소견을 보였다. 내과적인 치료로 증상 소실 후 9일째 퇴원하였다.

술후 2년 3개월째, 2주전부터의 전신부종으로 입원하였다. 문진상 식욕부진, 비루, 호흡곤란 및 운동시 호흡곤란의 소견이 있었으며 이학적 소견상 만성병색을 띄었으며 양쪽 하부에서 호흡음이 감소된 소견이 있었으나 흉부 단층촬영상 양쪽 흉강내 흉막액이 고인 소견은 없었다. 혈액검사상 단백질/알부민 3.8/1.8 g/dL로 저알부민증이 있었다. 이때 20% 알부민 50 ml를 반복해서 주입하였으나 혈액내 알부민 수치가 정상화되지 않았다. 혈청내 α -1-antitrypsin 농도 403 mg/dL, 대변에서 α -1-antitrypsin 농도 704 mg/dL, 24시간 대변량 34 g, 대변의 α -1-antitrypsin 제거율 59.4 ml/24hours(reference range; < 13 ml/24hours)로 단백소모성 장질환을 진단하였다. 단백소모성 장질환 진단하에 스테로이드와 헤파린을 투여하기 시작하였지만 반복되는 전신부종과 저알부민증이 해결되지 않아서 1차 수술후 2년 4개월째 우심방-폐동맥 폰탄 연결을 구멍을 동반한 완전 대정맥-폐동맥 연결으로 전환하였다. 수술 소견상 이전의 구멍은 존재하지 않았으며 우심방벽을 이용하여 internal baffle을 만들었고 5 mm의 구멍을 뚫어 놓았다. 심방중격에는 천공술을 시행하였으며, 이전의 우심방-폐동맥 연결을 확장하여 상대정맥과 폐동맥을 연결하였다. 술후 상대정맥압은 14~17 mmHg, 좌심방압은 3~5 mmHg로 유지되었다. 술후 디곡신, 이노제, ACE inhibitor, 아스피린을 복용하였고 2일째 병실로 전원되었다. 술후 알부민의 감소 간격이

점점 느려지다가 술후 18일째부터는 더 이상의 알부민 보충을 필요로 하지 않았다. 술후 15일째, 혈청내 α -1-antitrypsin 농도 234 mg/dL, 변내 α -1-antitrypsin 농도 19.6 mg/dL, 24시간 대변량 100 g, 변의 α -1-antitrypsin 제거율 8.38 ml/24 hours(reference range; <13 ml/24hours)로 정상화됨을 확인하였고 27일째 퇴원하였다. 이후 1달 간격으로 알부민수치를 추적 관찰한 결과 보충없이 3.0 g/dL이 이상이 유지되었다. 술후 7개월째 아무런 증상없이 단백질/알부민이 7.5/4.8 g/dL이며 심초음파상 심박출계수가 0.74를 나타내었다.

증 례 2

환자는 수술당시 26세된 남환으로 출생시부터 심잡음과 청색증있어 삼첨판 폐쇄, 심실중격결손, 심방중격결손, 동맥관 개존증을 진단받았다. 별치료없이 지내다가 9세에 우측에 변형된 Blalock-Taussig 단락을 시행받았고 12세에 변형된 폰탄술식을 시행받았다. 자기 우심방벽을 폐동맥과 연결부위 후면으로 이용하였고 Woven Dacron 혈관이식편을 전면에 사용하여 연결부위를 확장시켜 주었다. Blalock-Taussig 단락은 내부에서 봉합하였고 심방중격결손은 첩포로 막아주었다.

환자는 별문제없이 지내오다가 4개월전부터 양측하지 부종이 발생하여 입원하였다. 내원당시 혈청 단백/알부민 수치는 3.9/2.2 g/dL 이었다. 흉부 및 복부컴퓨터 단층촬영상 우심방의 과도한 확장과 흉막액, 복수, 간울혈 소견이 있었고, 심장초음파에서 2.8×2.4 cm의 우심방내 혈전과 하대정맥, 간정맥이 확장되어 있는 소견을 보였다. 혈청내 α -1-antitrypsin 농도 187.0 mg/dL, 대변내 α -1-antitrypsin 농도 107.6 mg/dL, 24시간 대변량 140 g, 대변의 α -1-antitrypsin 제거율 161.1 ml/24hours(reference range; < 27 ml/24hrs)로 단백소모성 장질환을 진단하였다. 혈관조영술 및 심도자검사를 시행한 결과 우심방 중간부위 압력 17/7(12) mmHg, 산소포화도 74%, 폐동맥 압력 15/9(12) mmHg, 산소포화도 73%, 상대정맥 산소포화도 68%, 하대정맥 산소포화도 82%, 좌심실에서 압력 117/0(7) mmHg, 산소포화도 93%, 대동맥에서 압력 115/60(80) mmHg, 산소포화도 93%를 나타내었다.

변형된 폰탄술식 후 14년 4개월에 구멍을 동반한 심장의 완전 대정맥-폐동맥연결로 전환하였다. 우심방의 혈전을 제거 후, 심장의 도관으로 Gortex 18 mm를 사용하였으며 구멍은 Goretex 5 mm 도관을 이용하여 우심방과 심장의 도관 사이에 단락을 만들어 주었다. 술후 직후부터 쿠마딘을 복용하였고 술후 26일째 부행혈관에 대한 코일색전술을 시행하였다. 술후 13일째부터 알부민의 감소경향이 줄었고 알부민을 보충하는 간격이 늘었다. 술후 35일째부터는 알부민 보충없이 혈청 알부민 수치 3.0 g/dL 이상을 유지하였고 술후 44일

제 별문제없이 퇴원하였다. 술후 40일째 대변의 α -1-antitrypsin 제거율 10.98 ml/24hours(reference range;<27 ml/24 hours)로 정상 소견을 보였다.

증 례 3

환이는 수술당시 4년 6개월된 남아로 출생후 1개월째 심초음파검사로 양대혈관 우심실기시증, 심실중격결손, 판막부위 폐동맥협착, 승모판막 폐쇄, 좌심실 저형성증, 미량의 삼첨판역류, 심방중격결손을 진단받았다. 생후 1년 5개월에 시행한 혈관조영술 및 심도자검사에서, 잔여좌심실을 지닌 양대혈관 우심실기시증, 승모판막 폐쇄, 판막부위 폐동맥협착, 동맥관 개존증, 심방중격결손 소견 보였다. 1년5개월에 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락, 폐동맥 밴딩, 동맥관 개존증 절찰, 심방중격결찰술을 시행하였다.

생후 2년 5개월에 4mm 구멍을 동반한 변형된 폰탄 술식을 시행하였다. 자기 우심방벽으로 심장내 도관을 만들고, 4mm로 구멍을 뚫었으며, 주폐동맥을 분리하여 주폐동맥과 우심방을 문합하였고, 자기심낭을 이용하여 연결부위를 넓혀 주었다. 술후 2일째 병실로 전원되었고 술후 21일째 퇴원하였다.

술후 9개월째 복부 동통 및 잦은 설사, 전신부종을 주소로 내원하였고, 혈액 검사상 단백질/알부민 3.1/1.6 g/dL로 저알부민증이 있었다. 혈청내 α -1-antitrypsin 농도 303 mg/dL, 대변내 α -1-antitrypsin 농도 622 mg/dL, 24시간 대변량 190 g, 대변의 α -1-antitrypsin 제거율 390.0 ml/24hours(reference range; < 27 ml/24hours)로 단백소모성 장질환을 진단하였다. 20% 알부민 100 ml 4차례 주사 후, 알부민 수치 정상화되고, 전신상태 호전되어 8일만에 퇴원하였다. 2년후 1개월 동안의 얼굴부종과 잦은 설사를 주소로 내원하였다. 내원당시 혈청 단백질/알부민 3.2/1.6 g/dL로 저알부민증이 있었고, 20% 알부민 반복주사 하였고, 헤파린과 스테로이드를 사용하였지만, 전신부종과 저알부민증이 해결되지 않았다.

변형된 폰탄술식 후 2년 1개월에 구멍을 동반한 완전 삼장외 대정맥-폐동맥연결로 전환하였다. 심장의외 도관으로 Gortex 18mm를 사용하였으며 구멍은 Goretex 5mm 도관을 이용하여 우심방과 심장외도관 사이에 단락을 만들어 주었다. 술후 10일째부터 알부민의 감소경향이 줄었고 알부민을 보충하는 간격이 늘었다. 술후 18일째부터는 알부민 보충없이 혈청 알부민 수치 2.8-3.0 g/dL를 유지하였고 술후 25일째 전신상태 호전되어 퇴원하였다. 그러나 술후 101일째 추적 관찰중 혈청 알부민수치가 1.9 g/dL로 저알부민증 지속되어 헤파린 주사와 알부민 보충후 퇴원하였다.

고 찰

1970년대 이후, 폰탄술식이 정점에 오르는 단계적 접근 방법의 완성은 삼첨판 폐쇄, 양방좌심실유입증, 좌심실형성부전증후군 같은 이전에 교정될 수 없을 것이라고 생각되었던 심장질환의 소아들을 살릴 수 있게 되었다. Kreutzer²⁾는 우심방귀에서 폐동맥으로의 직접 문합과 심방중격결손 폐쇄를 포함한 변형술식을 발표하였다. 이 방법은 많은 사람들에 의해 좋은 결과를 보이며 사용되었다³⁾. 그러나, 수술시망울은 감소하였지만 수술 후 생존자가 많아짐에 따라 우심방-폐동맥 순환의 부자연스러운 생리와 관련된 합병증이 발생하게 되었다. DeLeval 등⁴⁾이 처음으로 우심방이 판막이 없는 심방-폐동맥 연결에서 효과적인 펌프가 되지 못함을 제안하였다. 그들은 우심방-폐동맥 연결은 심방이 박동함은 와류(turbulence)를 생성하고 큰 에너지 손실을 가져와 심박출량을 감소시킬 것이라고 유체동학의 원리를 가지고 이론화하였다. 비록 차이는 적지만 생체내 실험에서도 심방-폐동맥 연결 모델이 대정맥-폐동맥 연결 모델보다 에너지 손실이 컸다.

또한 심방-폐동맥 연결에서 관상정맥동 압력의 상승은 경관상 관류차(transcoronary perfusion gradient)를 감소시켜 심근의 장애를 가져온다는 보고가 있다⁵⁾. McElhimney 등⁶⁾은 술전 관상정맥동의 압력이 상승되어 있고 심실의 이완기말 압력이 증가되어 있는 3명의 환자에서 수술후 심실의 이완기말 압력이 현저히 감소됨을 보고하여 관상정맥동의 압력의 감소는 심근기능의 개선과 심박출량을 증가시킨다고 주장하였다. 증례 1과 2에서는 관상정맥동은 우심방에 위치에 위치하였지만 술전 심도자소견에서 심실의 이완기말 압력이 증가한 경우는 없었다.

이러한 혈액학적인 문제로 인하여 발생한 합병증 중의 하나가 단백소모성 장질환이다. 이 질환의 첫 번째 증상은 부종과 소화기계의 장애이다. 배, 정강이, 무릎 등에 부종이 오며 장내의 정상 또는 과도한 단백질의 농도는 장내로 혈장의 이동을 촉진하여 악취의 변, 설사, 매우 심한 복부 불편감을 유발한다. 심해지면 복수와 전신부종이 나타난다. 장벽의 부종은 비단백 물질의 이차적인 흡수 장애와 설사의 심화, 복부 불편감을 일으킨다. 두 번째 증상은 면역기능의 저하이다. 혈청 면역글로불린이 대변으로 소실되고 재생산속도보다 고갈이 더 빠르다. 면역결핍과 영양실조는 심각한 생명을 위협하는 감염의 위험을 가져온다. 세 번째 증상은 응고 항진 상태를 유발하는 것이다. 내인성의 항응고 균형을 유지하는데 중요한 단백 S 또는 단백 C의 결핍을 가져올 수 있다. 혈전이 저속도의 흐름을 지닌 전신적 정맥 경로뿐만 아니라 폐정맥의 공간에도 발생할 가능성이 있다. 그러므로 단백질

Table 1. Patient Characteristics

Patient	Diagnosis	Prior Surgery	Age at Fontan	Interval to PLE	Age at TCPC	Type of TCPC	Fenestration Size(mm)
case #1	DORV remote VSD PS	RA to PA anastomosis with fenestration	3yr 3mo	2yr 3mo	7yr 7mo	Intracardiac	5
case #2	Tricuspid atresia VSD PS ASD, PDA	RA to PA anastomosis without fenestration	12 yr	14yr	26yr	Extracardiac	5
case #3	DORV with rudimentary LV Mitral atresia PS	RA to PA anastomosis with internal baffling and fenestration	2yr 5mo	9mo	4yr 6mo	Extracardiac	5

Table 1. Patient Characteristics 계속

Patient	Preoperative			Postoperative			Other Complications	Result of PLE
	Saturation(%)	CVP (mmHg)	α -1-antitrypsin clearance in stool (ml/24hr)	Saturation(%)	CVP (mmHg)	α -1-antitrypsin clearance in stool (ml/24hr)		
case #1	87	20	59.4	93	14	8.4	Giant RA	Resolved
case #2	93	12	161.1	94	12	10.98	Giant RA RA thrombi Atrial tachycardia Ascites	Resolved
case #3	80	14	390.0	92	11	349.1	Enlarged internal baffling	Recurred & Resolving

ASD, atrial septal defect; CVP, central venous pressure; DORV, double outlet of right ventricle; LV, left ventricle; PA, pulmonary artery; PDA, patent ductus arteriosus; PLE, protein-losing enteropathy; PS, pulmonary stenosis; RA, right atrium; TCPC, total cavopulmonary connection; VSD, ventricular septal defect

모성 장질환은 뇌졸중의 소인이 된다.

1980년대 초반에 처음으로 폰탄술식후 단백소모성 장질환이 보고되었다⁷⁾. 그러나 아직까지 단백소모성 장질환의 병리생리는 완전히 이해되지 못했다. 전신적 정맥 고혈압의 가능성이 있는 모든 심장의 조건에서 흔해서 상승된 전신적 정맥압이 장의 순환에 전달되어 단백소모성 장질환이 발생할 것이라고 일반적으로 생각되었다. 그러나, 상승된 정맥압이 단백소모성 장질환의 단독 유발인자는 아니다. 이 질환은 압력상승의 정도와 직접적으로 상관관계는 없다고 보고되었다. 비록 단백소모성 장질환이 표면상으로 높은 정맥압(15~20 mmHg)을 지닌 어떤 환자들에서 진단되었지만 변형된 폰탄술식후 전형적으로 만족스러운 낮은 압력(10~15 mmHg)을 지닌 환자들에서도 이 질환의 발병은 꽤 흔하다. 본 증례들에서도 1례는 높은 정맥압을 지녔으나 2례에서는 낮은 정맥

압의 상태에서 단백소모성장질환이 발생하였다.

한가지 주목받는 가설은 단백소모성 장질환은 변형된 폰탄술식 이후에 나타나는 설명할 수 없는 혈액학적 장애와 관련된다는 것이다. 이 혈액학적 장애는 장의 순환장애를 가져오며, 장세포를 기능적으로 방해하여 장관 내로 단백질의 소실을 낳는다.

단백소모성 장질환의 치료는 아직까지 공통된 접근방법이 없다. 이 질환의 치료는 나타난 질환의 중등도에 따라 계단식 접근방법으로 세워져야 한다. 우선, 심도자술에 의한 혈액학적 접근이 필요하다. 비록 비정상소견이 발견되지 않더라도, 심실장애의 치료와 구조적 이상의 제거가 적극적으로 추구되어야 한다. ACE 억제제 같은 후부하를 감소시키는 약의 투여는 심박출량의 증가를 돕는다. 분지 폐동맥의 협착은 풍선혈관성형술 또는 스텐트 삽입을 통하여 치료되어야 한

다. 심실에 부담이 되는 대동맥-폐동맥 부행혈관은 코일 색전술로 막아야 한다. 두 번째, 초반의 치료는 일단 증상의 완화에 초점을 두어야 한다. 이노제는 부종을 감소시키는데 사용될 수 있다. 식이요법은 단백질 섭취량을 늘리며, 지방의 섭취를 medium-chain triglycerides(MCT)가 높은 음식에 한하도록 변화시켜야 한다. 매우 낮은 혈청단백농도를 지니고 흉막 또는 심낭 삼출액을 지닌 좀더 심한 단백소모성 장질환에서는 알부민의 정주를 필요로 한다. 전신적 부신피질호르몬의 투여가 치료로서 보고되었다. 또한, 헤파린 피하주사가 혈청단백질의 농도를 올리고 증상을 완화시킨다고 보고되었다. 작용기전은 모르지만 외인성 헤파린이 친지질성이며 이온의 전하를 지니기에 세포막 안정화에 작용하였을 것이라는 가설이 있다. 최근에는 내과적 치료에 반응하지 않는 심한 단백소모성 장질환에 대한 적극적인 치료로 전신적 정맥경로에 구멍(fenestration)을 뚫어 우-좌 단락을 만들어 주거나 수술적인 방법을 선택하는 것이다.

본 증례 모두 이전수술로 변형된 폰탄술식을 이용하였으며 각각 술후 9개월, 2년 3개월, 14년 후 단백소모성 장질환이 발생하였다. 모두 대변내 α -1-antitrypsin 제거율로 확진하였다. 모든 경우에서 우심방 또는 internal baffle이 모두 비정상적으로 커져있는 소견, 또는 우심방내 혈전, 심방성 빈맥의 소견이 있어, 심장외나 심장내 도관을 이용하여 구멍을 지닌 완전 대정맥-폐동맥 연결로 전환을 시행하였다(Table 1).

술후 중심정맥압은 11~14 mmHg로 모두 낮게 유지되었다. 3례에서 모두 술후 약 2주부터 알부민의 감소추세가 느려지며 알부민 보충횟수가 줄었다. 술후 1달 이상이 되면 알부민 보충없이 전신상태가 호전되어 퇴원하였다. 그러나 증례 3의 경우는 퇴원하였으나 2개월에 추적한 혈청 알부민의 수치가 2.0 g/dL이하여서 입원후 알부민 보충 후 퇴원하였으나, 3개월 추적시 다시 혈청 알부민의 수치가 2.0 g/dL이하에서 입원후 심초음파를 시행한 결과 Goretex 5 mm로 만들어진 단락이 막힌 소견을 보였다. 그리고, internal baffle을 external baffle로 바꾼 경우이기 때문에, 술전의 혈액학적 문제가 술후에도 계속 적용되어 단백질환성 장질환이 재발한 것으로 보인다. 헤파린의 투여에 효과가 있어 현재 추적관찰 중이다. 이 질환의 성공적인 치료는 우-좌 단락의 생성 정도와 관련된 것 같다. 환아는 현재 알부민 보충만으로 치료받고 있으며 혈청 알부민의 감소추세와 알부민 투여횟수가 줄고 있다(Fig. 1).

이론적으로, 폰탄수술 결과의 중요한 결정인자는 1) 전신 정맥에서 폐동맥으로의 차단되지 않는 경로, 2) 낮은 폐혈관 저항, 3) 기능이 양호한 심실로 명백해졌다. 그러므로 완전 대정맥-폐동맥 연결로 수술방법의 전환을 통해 정체와 압박

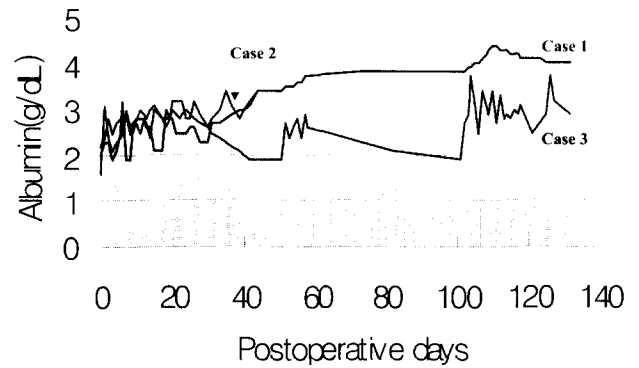


Fig. 1. Postoperative changes of albumin

에 의한 합병증과 정맥경로의 에너지 손실을 최소화하여 큰 정맥저장소를 피할 수 있음이 증명되었다. 거대우심방, 폐정맥폐쇄, 심방혈전, 심방 부정맥 등과 관련되어 우심방-폐동맥 연결에서 완전 대정맥-폐동맥 연결로의 전환을 시행해 왔다. 수용할 만한 심실의 기능을 지닌 환자는 완전 대정맥-폐동맥 연결로의 전환할 수 있는 후보가 될 수 있을 것이다. 심실의 기능은 실패한 심방-폐동맥 폰탄술식을 가진 환자의 치료형태의 중요한 결정인자이다. 실패한 폰탄 순환과 나쁜 심실기능을 가진 환자는 심장이식이라는 치료방법이 선택되어야 할 것이다. 저자들은 변형된 폰탄술식을 시행한 후 단백소모성 장질환에서 구멍을 지닌 완전 대정맥-폐동맥 연결로 전환을 치료방법으로 택하여 좋은 결과를 얻었음을 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Felt RH, Driscoll DJ, Offord KP, et al. Protein-losing enteropathy after the Fontan operation. J Thorac Cardiovasc Surg 1996;112:672-80.
2. Kreutzer J, Keane JF, Lock JE, et al. Conversion of modified Fontan procedure to lateral atrial tunnel cavopulmonary anastomosis. J Thorac Cardiovasc Surg 1996;111:1169-76.
3. 상병철, 박영환, 조범구. 변형 Fontan 수술의 수술결과 및 장기결과에 미치는 영향에 관한 연구. 대흉외지 1986; 19:569-77.
4. deLeval M, Kilner P, Gewillig M, et al. Total cavopulmonary connection: A logical alternative to atriopulmonary connection for complex Fontan operations. J Thorac Cardiovasc Surg 1988;96:682-95.
5. Miura T, Hiramatsu T, Forbes JM, et al. Effects of elevated coronary sinus pressure on coronary blood flow and left ventricular function: Implications after the Fontan operation. Circulation 1995;92(suppl2):298-303.
6. McElhinney DB, Reddy MV, Moore P, Hanley FL.

Revision of previous Fontan connections to extracardiac or intra-atrial conduit cavopulmonary anastomosis. Ann Thorac Surg 1996;62:1276-83.

7. Hess J, Kruizinga K, Bijleveld CMA, et al. *Protein-losing enteropathy after Fontan operation. Thorac Cardiovasc Surg 1984;88:606-9.*

=국문초록=

폰탄술식 후 수술사망률이 감소하고 생존자가 증가함에 따라 대정맥-폐동맥 순환의 부자연스러운 생리와 관련된 합병증이 발생하게 되었다. 이러한 혈액학적인 문제로 인하여 발생한 합병증 중의 하나가 단백소모성 장질환이다. 단백소모성 장질환은 폰탄술식 후에 발생하는 드물지만 매우 위험한 합병증이다. 많은 다른 치료경향이 제안되었지만 성공적인 치료보고는 제한되어 있다. 폰탄술식후 단백소모성 장질환이 발생한 3명의 환아에서 완전 대정맥-폐동맥 연결로 전환을 시행하였다. 완전 대정맥 폐동맥 연결로 전환함이 만족할 만한 치료방법임을 보고하는 바이다.

중심단어 : 1. 폰탄술식
2. 단백소모성 장질환