

분리된 간정맥 및 하대정맥 환류를 동반한 단심실 환자에서의 변형 심장의 도관 폰탄술식

- 1례 보고 -

이 정 렬* · 이 철* · 장 지 민*

= Abstract =

Modified Extracardiac Fontan Procedure in a Univentricular Heart with Separate Hepatic and Inferior Vena Caval Drainage

Jeong Ryul Lee, M.D.*, Cheul Lee, M.D.*, Ji Min Chang, M.D.*

In a patient with single ventricle associated with complex systemic and/or pulmonary venous drainage, intraatrial Fontan procedure is sometimes technically difficult due to the complex spatial relationship between their orifices in the atrium. We report a case of the modified extracardiac conduit Fontan procedure in a patient with a single ventricle in which the inferior vena cava and the hepatic vein drained separately into the atrium and the intraatrial orifice of the hepatic vein was abut to the orifice of the left lower pulmonary vein.

(Korean Thorac Cardiovasc Surg 2001;34:781-3)

Key Word : 1. Fontan operation
2. Extracardiac conduit

증 례

22개월된 남자 환자가 호흡곤란을 주소로 내원하였다. 환이는 생후 7개월에(I, L, L), 양대혈관 우심실기시, 저형성 좌심실, 단일 방실판막, 그리고 양측성 상대정맥의 진단하에 양측성 양방향성 대정맥폐동맥 단락술(bilateral bidirectional cavopulmonary shunt)을 시행받았었다. 신체검진상 청색증을 보였으며, 좌흉골연에서 수축기 심잡음이 청진되었다. 흉부 X-선 사진에서 우심증(dextrocardia) 및 심비대의 소견이 관찰되었다.

입원하여 시행한 심초음파검사상 간정맥과 하대정맥이 별도로 심방으로 환류하였으며, 단일 방실판막은 중등도의 역류 소견을 보였고, 양측성 양방향성 대정맥폐동맥 단락은 모두 잘 개통되어 있었다. 심도자검사상 평균 폐동맥압은 12 mmHg, 평균 폐혈관저항지수는 1.3 Wood units/m²이었다. 환이는 폰탄수술을 시행받았다.

정중 흉골절개술하에 심낭유착을 박리하고 대동맥, 좌상대정맥, 그리고 하대정맥에 삽관하여 심폐기를 가동한 후 수술을 시행하였다. 공통 심방을 절개하여 내부를 살펴보았을 때, 하대정맥과 간정맥의 입구가 서로 멀리 떨어져 있으면서

*서울대학교 의과대학 흉부외과학교실, 서울대학교 어린이병원 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University College of Medicine, Seoul National University Children's Hospital

논문접수일 : 2001년 6월 19일 심사통과일 : 2001년 9월 12일

책임저자 : 이정렬(110-744) 서울특별시 종로구 연건동 28번지, 서울대학교 어린이병원 흉부외과. (Tel) 02-760-2877, (Fax) 02-765-7117

E-mail: jrl@plaza.snu.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

별도로 환류되는 양상이었다. 그리고 간정맥의 입구는 좌하 폐정맥과 근접해 있었다. 통상적인 심장내 외측통로 폰탄수술(intracardiac lateral tunnel Fontan)은 폐정맥 폐쇄의 위험성 때문에 어렵다고 판단되어, 하대정맥 및 간정맥에 대하여 각각 다른 도관을 사용하는 폰탄수술을 시행하기로 하였다. 단일 방실판막에 대한 DeVega형 판막륜 성형술(DeVega type annuloplasty)을 시행한 후, 8 mm GoreTex 도관을 간정맥의 입구와 문합하였다. 그리고 그 도관에 직경 4 mm의 구멍(fenestration)을 만들었다. 심방내 도관의 반대쪽 끝이 심방 바깥으로 빠져나갈 공간을 남겨두며 심방 절개창을 봉합한 후 도관의 반대쪽 끝과 심방판(atrial flap)을 문합하였다. 대동맥 검자를 푼 후에 혈관 검자를 하대정맥 캐놀라(cannula) 근위부 하대정맥에 위치시켰다. 하대정맥을 자르고 18 mm GoreTex 도관을 잘려진 하대정맥의 원위부와 문합하였다. 하대정맥의 근위부는 봉합하였다. 좌폐동맥의 밑면에 종결개(longitudinal incision)를 가한 후, 폐동맥과 심장의 도관의 반대쪽 끝을 문합하였다. 마지막으로 심장내 도관과 심장의 도관을 단측문합(end to side anastomosis)하였다(Fig. 1). 환이는 큰 문제없이 심폐기 이탈이 가능하였다.

수술 직후 시행한 심초음파 검사상 심방내 도관 및 심장의 도관은 모두 잘 개통되어 있었고, 단일 방실판막의 역류정도도 미미하였다. 환이는 수술 후 부정맥이나 혈전색전증 등의 합병증 없이 26일째 퇴원하였고, 현재 14개월 외래 추적 결과 건강한 상태이다.

고 찰

기능적 단심실을 가진 환자들에 대한 수술적 치료방법은 꾸준히 발전되어왔다. 이러한 환자들에 대한 수술의 조기 및 장기성적을 향상시키기 위하여 폰탄수술의 많은 변형법들이 도입되었다. 폰탄수술의 성적을 향상시키기 위해서는 심실 및 폐혈관의 기능을 보존하고 부정맥을 최소화하며 폰탄경로(Fontan pathway)내의 유체역학(flow dynamics)을 향상시키는 것이 필수적이라 하겠다¹⁾. 폰탄수술 후의 합병증 및 사망률은 주로 심방부정맥, 심실부전, 그리고 혈전형성 등에 기인한다²⁾.

심장의 도관 폰탄수술(extracardiac conduit Fontan operation)은 다른 형태의 폰탄수술들에 비하여 수술수기의 용이함, 심장장을 정지시킬 필요가 없다는 점, 둥근 형태의 도관을 통한 층류(laminar flow)의 유지, 폐정맥환류 폐쇄 위험성의 감소, 그리고 낮은 술후 부정맥의 빈도 등과 같은 이론적인 장점들을 가지고 있다¹⁻⁵⁾. 또한 정맥의 환류이상이 있는 환자에서 심장의 도관 폰탄수술은 심장내 혈류나 폐정맥, 체정맥혈류의 장애를 초래하지 않으며 수술수기를 단순화하여 준

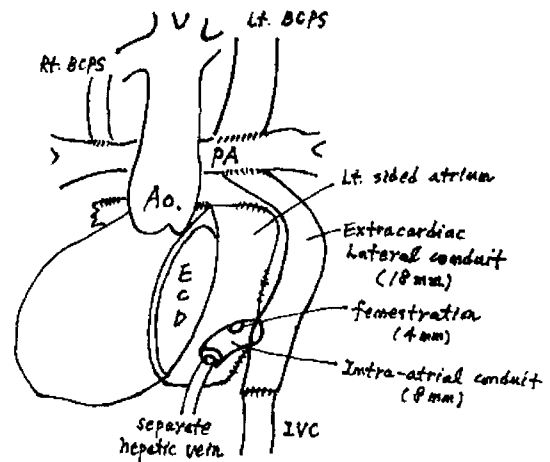


Fig. 1. Schematic drawing of the modified extracardiac conduit Fontan procedure.

Ao, aorta; BCPS, bidirectional cavopulmonary shunt; ECD, endocardial cushion defect; IVC, inferior vena cava; PA, pulmonary artery.

다^{6,7)}. 반면에 심장의 도관 폰탄수술의 단점으로는 혈전색전증, 도관의 협착 및 폐쇄, 그리고 도관이 자라지 않는다는 점 등이 있다⁴⁾.

본 증례에서는 간정맥 및 하대정맥의 심방내 입구가 멀리 떨어져 있었기 때문에 간정맥 혈류를 폰탄경로에 합류시키는 것이 중요한 문제였다. 심방내 외측통로 폰탄수술을 시도할 수 있었으나, 간정맥 입구가 좌하폐정맥의 심방내 입구와 근접해있었기 때문에 폐정맥 환류의 장애를 유발시킬 우려가 있었다. 이러한 이유 때문에 우리는 두 개의 도관을 사용하기로 하였다. 하대정맥과 폐동맥 사이의 연결은 심장의 도관을 이용하여 만들어주었고 간정맥과 심장의 폰탄경로(Fontan pathway) 사이의 연결은 작은 심방내 도관을 이용하여 만들어주었다. 그리고 심방내 도관에 구멍을 만들어주었다. 두 도관의 배열은 역 Y 모양(inverted Y shape)으로 하여 두 도관의 합류지점에서의 와류(turbulence)를 최소화하고자 하였다. 심방의 절개 및 심정지가 필요하였지만, 심방내 도관을 사용함으로써 과도한 심방내 봉합선을 피할 수 있었다. 동시에, 심장의 도관의 혈역학적 우수성도 유지할 수 있었다. 혈전 형성의 합병증이 우려되어 환이는 술후 첫 6개월 동안은 쿠마딘(Coumadin)으로 항응고요법을 시행받았고, 이후에는 항혈소판제제(antiplatelet agent)와 병용하였다.

본 증례에서와 같은 변형 심장의 도관 폰탄수술식은 별도의 간정맥 환류, 그리고/혹은 복잡한 체정맥 및 폐정맥 환류형태를 동반한 단심실을 가진 일군의 환자들에게 유용하리라고 생각한다.

참고 문헌

1. Petrossian E, Reddy VM, McElhinney DB, et al. *Early results of the extracardiac conduit Fontan operation.* J Thorac Cardiovasc Surg 1999;117:688-96.
2. Shirai LK, Rosenthal DN, Reitz BA, Robbins RC. *Arrhythmias and thromboembolic complications after the extracardiac Fontan operation.* J Thorac Cardiovasc Surg 1998;115:499-505.
3. Black MD, van Son JAM, Haas GS. *Extracardiac Fontan operation with adjustable communication.* Ann Thorac Surg 1995;60:716-8.
4. Haas GS, Hess H, Black M, Onnasch J, Mohr FW, Van Son JAM. *Extracardiac conduit Fontan procedure: early and intermediate results.* Eur J Cardiothorac Surg 2000;17:648-54.
5. Marcelletti C, Corno A, Giannico S, Marino B. *Inferior vena cava-pulmonary artery extracardiac conduit.* J Thorac Cardiovasc Surg 1990;100:228-32.
6. 김웅한, 정도현, 김수철 등. *심장외폰탄수술의 조기성적.* 대흉외지 1998;31:650-9.
7. Amodeo A, Galletti L, Marianeschi S, et al. *Extracardiac Fontan operation for complex cardiac anomalies: seven years' experience.* J Thorac Cardiovasc Surg 1997;114:1020-31.

=국문초록=

복잡한 체정맥 그리고/혹은 폐정맥 환류를 동반한 단심실 환자에서, 심방내 폰탄술식은 체정맥 및 폐정맥 입구들간의 복잡한 위치관계로 인하여 기술적으로 어려울 수 있다. 저자들은 간정맥과 하대정맥이 멀리 떨어져서 공통 심방으로 환류되며, 간정맥의 심방내 입구가 좌하폐정맥과 근접하였던 단심실 환자에 대해 변형 심장의 폰탄술식을 성공적으로 시행하여 이를 보고하는 바이다.

중심 단어: 변형 폰탄술식