

Fontan수술후의 합병증에 대한 수술적 치료

박 정 준* · 홍 장 미* · 김 용 진* · 이 정 렬* · 노 준 량*

=Abstract=

Surgical Treatment of Complications after Fontan Operation

Jeong-Jun Park, M.D.*, Jang Mee Hong, M.D.*, Yong Jin Kim, M.D.*

Jeong Ryul Lee, M.D.*, Joon Ryang Rho, M.D.*

Background: The Fontan operation has undergone a number of major modifications and clinical results have been improving over time. Nevertheless, during the follow-up period, life-threatening complications develop and affect the long-term outcomes. Surgical interventions for these complications are needed and are increasing. **Material and Method:** From April 1988 to January 2000, 16 patients underwent reoperations for complications after Fontan operation. The mean age at reoperation was 8.8 ± 5.5 years. Initial Fontan operations were atriopulmonary connections in 8 and total cavopulmonary connections in 8. Total cavopulmonary connections were accomplished with intracardiac lateral tunnel in 5 and extracardiac epicardial lateral tunnel in 3. Five patients had variable sized fenestrations. The reasons for reoperations included residual shunt in 6, pulmonary venous obstruction in 3, atrial flutter in 3, atrioventricular valve regurgitation in 2, Fontan pathway stenosis in 1, and protein-losing enteropathy in 1. **Result:** There were 3 early and late deaths respectively. Patients who had residual shunts underwent primary closure of shunt site (n=2), atrial resection for separation between systemic and pulmonary vein (n=2), conversion to lateral tunnel (n=1), and conversion to one and a half ventricular repair (n=1). Four patients who had stenotic lesion of pulmonary vein or Fontan pathway underwent widening of the lesion (n=3) and left pneumonectomy (n=1). In cases of atrial flutter, conversion to lateral tunnel after revision of atriopulmonary connections was performed (n=3). For the atrioventricular valve regurgitation (n=2), we performed a replacement with mechanical valve. In one patient who had developed protein-losing enteropathy, aorto-pulmonary collateral arteries were obliterated via thoracotomy. Cryoablation was performed concomitantly in 4 patients as an additional treatment modality of atrial arrhythmia. **Conclusion:** Complications after Fontan operation are difficult to manage and have a considerable morbidity and mortality. However, more accurate understanding of Fontan physiology and technical advancement increased the possibility of treatment for such complications as well as Fontan operation itself. Appropriate

*서울대학교병원 흉부외과, 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

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

논문접수일 : 2002년 11월 30일 심사통과일 : 2002년 12월 7일

책임저자 : 김용진 (110-744) 서울시 종로구 연건동 28번지, 서울대학교병원 흉부외과. (Tel) 02-760-2340 (Fax) 02-762-3566

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

surgical treatment for these patients relieved the symptoms and improved the functional class, Although the results were not satisfactory enough in all patients.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2003;36:73-8)

Key words : 1. Fontan Operation
2. Postoperative complication
3. Reoperation

서 론

Fontan 수술은 양심실 교정이 불가능한 기능적 단심실을 가진 환자에서 체정맥과 폐정맥의 환류가 서로 혼합되지 않도록 분리하고 체정맥과 폐동맥사이 수동적이고도 직접적인 연결이 이루어지도록 고안되어졌다¹⁾. 초기 Fontan술식의 주된 적용대상은 삼첨판 폐쇄증이었으나 Fontan술식의 지속적인 변형은 여타의 방법으로는 교정이 힘든 선천성 복잡 심기형 환자에게까지 그 적용대상의 범위를 넓혀 왔으며 Fontan 생리에 대한 보다 깊은 이해와 기술적인 면에서의 진보, 술전과 술후의 효율적인 환자 관리 등은 지금까지 이러한 Fontan 수술의 성적을 더욱 향상시켜왔다²⁾. 그러나 이러한 대상 환자의 수술 생존률 및 추적기간이 증가됨에 따라 다양한 합병증의 발생 및 만기 Fontan failure의 위험도도 증가하고 있다³⁻⁶⁾. 따라서 Fontan 수술 후의 추적기간 중에 발생하는 합병증에 대한 치료가 필요하며 Fontan 술식의 전환, 잔존 병변의 교정, 부정맥 및 판막 폐쇄부전에 대한 외과적 치료가 보고되고 있다⁷⁻¹⁵⁾. 이 논문에서는 Fontan 수술후 합병증에 대한 외과적 치료에 대한 경험을 후향적으로 분석하고 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

대상 및 방법

1988년 4월부터 2000년 1월까지 Fontan 수술후 합병증에 대한 외과적 치료를 받은 총 16명의 환자를 대상으로 의무기록을 후향적으로 분석하였다. 환자의 성비는 10:6으로 남아가 많았고 재수술시 평균 연령은 8.8년(범위 1.8~18.5년, 표준오차 5.5)이었다. 최초 Fontan 수술로부터 재수술까지의 기간은 평균 4년(범위 2.8개월~9.2년, 표준오차 3.2)이었고 재수술시 평균 체중은 25.6kg(범위 10.5~54kg, 표준오차 14.3), 평균 체표면적은 0.9m²(표준오차 0.4)이었다. 최초진단은 기능적 단심증이 11예, 수정 대혈관 전위증이 2예, 삼첨판 폐쇄증이 1예, 완전 심내막상 결손증을 동반한 양대혈관 우심실 기시증이 1예였다(Table 1). Fontan 수술전에 총 10명의 환자에서 12회의 고식적 수술이 행해졌으며 Blalock-Taussig 단락술 7예, 양방향성 체정맥-폐동맥 단락술 3예, 중앙단락술 1

예, 폐동맥 교약술이 1예였다. Fontan 수술시의 평균 연령은 4.8±3.7년(범위 1.4~12.5년)이었고 체중은 15.4±6.9kg(범위 10.7~36kg)이었다. 적용된 Fontan술식은 심방-폐동맥 연결술이 8예, 완전 체정맥-폐동맥 연결술이 8예로 심장내 외측통로 및 심장의 외측통로가 각각 5예, 3예였다. 외측통로를 시술한 환자 중 5명에서 2.7~5.5mm 크기의 천공을 추가하였다. 재수술의 원인으로는 잔존 우좌단락이 6예 폐정맥 협착이 3예, 심방 조동이 3예, 공통 방실판막 폐쇄부전이 2예, Fontan 유출로의 협착이 1예, 단백상실성 장병증이 1예였다(Table 1). 15예에서 체외순환하에 재수술을 시행하였으며 심폐기 가동시간은 평균 171.5±111.1분, 대동맥 차단 시간은 평균 65.1±55.4분이었다. Fontan 수술후의 재수술로 조심스럽게 흉골절개술을 시행한 후 체외순환하에서 각각의 수술 적응증에 맞는 술기를 적용하였다. 98년 이후에 4예에서 냉동절제술을 동시에 시행하였으며 직경 10mm 소식자를 이용하여 -70℃에서 90초간 삼첨판막륜과 우심방 절개창 사이를 냉동절제하였다(CCS-200, Cooper Surgical, shelton, CT, USA).

결 과

재수술의 적응증에 따라 적용된 술식을 보면(Table 1) 잔존 우좌단락이나 천공을 통한 단락량의 증가로 점차 저산소증이 심해진 6예에서는 단락을 일차 봉합하거나(2예), 체정맥 및 폐정맥을 분리하기 위한 심방내 중격을 재형성하거나(2예), 부분 양심실 교정술(One and a half ventricular repair)로 전환(1예), 심장내 외측통로로 전환(1예)하였다. 부분 양심실 교정술로 전환한 환자는 술후 3일째 저심박출증과 신부전으로 사망하였으며 심방내 중격을 재형성한 한 예에서 재수술 8년후 부정맥(심방 조동)으로 사망하였다. 폐정맥 협착이 있던 3예의 경우는 그 원인이 심방확장이나 외측통로에 의한 것이 아니었다. 한 예는 하대정맥 단절증이 있으면서 좌우측 폐정맥이 각각의 동측으로 유입되고 있어 심장의 외측통로술을 시행했던 경우로 수술 소견상 심한 심낭 반응에 의해 좌폐정맥이 심낭밖에서 심하게 협착되어 있으면서 좌폐의 경색소견을 보여 좌폐 전절제술을 시행하였다. 다른 한 예는 최초 진단시부터 폐정맥의 심방내 개구부가 협착되어 있어,

Table 1. Patient characteristics

No	Initial Diagnosis	Type of initial Fontan	Age at initial Fontan(y)	Interval to Redo(y)	Age at Redo (y)	Indications	Operation
1	C-TGA, VSD, PS, ASD, Dextrocardia	AP Fontan	11.6	2.2	13.8	RS(Baffle leak)	atrial reseptation
2	SV, VSD, PS, BSVC	AP Fontan	6.8	4.7	11.5	RS	atrial reseptation
3	TA(Ib), PA, LSVC, PDA	AP Fontan	2.9	3.7	6.6	AF	conversion to LT/ VVI PM insertion
4	SV, DORV, VSD, PS, ASD	AP Fontan	12.5	4.1	16.6	MR, TR, LPA stenosis, PLE	TVR / MV Obliteration/ LPA angioplasty
5	SV, DORV, BSVC, PDA, Dextrocardia, juxtaposed LAA	BBCPS/EELT	1.8	0.6	2.4	Lt.PVO d/t severe pericardial reaction	Lt. pneumonectomy
6	SV, DORV, BSVC, pulmonary vein obstruction	EELT/ widening of pulmomary vein atrial opening	2.4	0.2	2.6	PVO	widening
7	SV, PS, Dextrocardia, BSVC	AP Fontan (Rt.Glenn/SVC-MPA)	7.7	7.4	15.1	AF	conversion to LT
8	DORV, c-ECD, TAPVR, PS	AP Fontan (Rt.Glenn/RAA-MPA)	9.3	9.2	18.5	RS(Baffle leak)	one and a half ventricular repair
9	SV, PAPVR, PS, PDA, BSVC	LT(fenes)	3.1	1.2	4.4	PLE	transpleural collateral obliteration
10	SV, DORV, ECD, TAPVR, PDA, BSVC Rt.isomerism	LT	2.1	5.8	7.9	AVVR	AV valve replacement(SJ33)
11	SV, PA, PDA, BSVC Rt.isomerism	LT(fenes)/RPA, LPA angioplasty	3.4	1.2	4.6	Fontan pathway stenosis	widening
12	SV, DORV, PS	LT(fenes)	3.6	2.4	6.0	RS(Baffle leak)	primary closure /cryoablation
13	SV, DORV, PS, BSVC Dextrocardia	EELT(fenes)	1.6	2.9	4.5	RS(through fenestration)	primary closure /cryoablation
14	c-TGA, VSD, PA, BSVC, ASD, PDA	AP Fontan	4.1	9.4	13.5	RS (MV patch leak)	conversion to LT /cryoablation
15	SV, DORV, PS, TAPVR	LT(fenes)	1.4	0.3	1.8	PV chamber obstruction	widening /LPA angioplasty
16	TA(Ib), VSD, PS, ASD	AP Fantan	1.8	8.7	10.5	AF + unroofed CS	conversion to LT /cryoablation

AP Fontan, atrio-pulmonary Fontan; CS, coronary sinus; AF, atrial flutter; AVVR, atrioventricular valve regurgitation; BBCPS, bilateral bidirectional cavopulmonary shunt; EELT, extracardiac epicardial lateral tunnel; fenes, fenestration; LT, lateral tunnel; PLE, protein-losing enteropathy; PVO, pulmonary vein obstruction; RS, residual stenosis

Fontan 수술전의 고식적 단계로 행해진 양방향성 폐정맥-폐동맥 단락술 및 Fontan 수술시에 각각 폐정맥의 개구부 확장술을 시행했던 환자로 반흔성 변화에 의해 폐정맥 개구부가 협착되고 그로 인해 울혈성 심부전 및 간부전의 증상을 보여 재확장술을 시행한 경우였다. 이 두 환자 모두 술후 4일

및 2일째에 호흡부전 및 저심박출증으로 사망하였다. 다른 예는 심장내부형의 총폐정맥연결 이상을 동반한 환자로 공통 정맥동의 심방내 유입부 협착으로 확장술을 시행하였으나 재협착이 발생하였고 술후 6개월에 사망하였다. 3명의 환자에서 심방 조동의 적응증으로 재수술하였다. 모두 심방-

폐동맥 연결 형태의 Fontan 수술을 받았으며 그로부터 각각 8개월, 5년, 7.5년 후에 심방 조동이 발생하였다. 세 환자 모두 심장내 외측통로술로 전환하였으며 1예에서는 냉동절제를 동시에 시행한 후 정상 동율동으로 전환되었고 1예는 항 부정맥 약제를 복용하고 있는 상태로 동율동을 유지하고 있다. 1예에서는 VVI 형태의 영구 인공 심박동기를 삽입하였다. 공통 방실판막 폐쇄부전이 악화된 2예에서는 기계판막 치환술을 시행하였다. 이중 한 예는 심방-폐동맥 연결 형태의 Fontan 수술을 시행받았던 환자로 단백상실성 장병증이 동반되어 있었고 기계판막 치환술 후에도 울혈성 심부전 및 단백상실성 장병증이 지속되었으며 제한성 심근증으로 결국 재수술 15개월 후에 사망하였다. Fontan 유출로의 협착이 재수술의 적응증이 된 1예에서는 심장내 외측통로와 폐동맥 사이에 협착이 있어 하대정맥의 혈류가 외측통로의 천공을 통해 전신순환으로 유입되면서 청색증을 보였던 경우로 협착부위의 확장술을 통해 증상의 완화를 볼 수 있었다. 단백상실성 장병증이 수술 적응이 된 1예는 4mm천공을 포함한 심장내 외측통로 Fontan 수술을 받은 환자로 심혈관 조영술에서 미만성의 대동맥-폐동맥 측부 혈행이 관찰되어 개흉술을 통해 측부혈행을 폐쇄하여 체심실의 용적과부하를 줄여 줌으로써 증상의 호전을 볼 수 있었다. 98년 이후에 냉동 절제술을 도입하였으며 이를 시행한 4예중 3예는 심방성 부정맥이 아닌 다른 원인(잔존 우좌단락)으로 수술한 경우였다.

이상 16명의 재수술환자에서 조기 사망 및 만기사망이 각 3례씩 있었다. 폐정맥 협착이 수술 적응증이 된 3환자는 모두 사망(조기 2, 만기 1)하였고 나머지 3환자는 부정맥(8년후), 만기 Fontan 부전(15개월 후), 부분 양심실 교정술후의 저심박출증(조기)으로 사망하였다. 사망환자와 외래추적 기간중 소실된 1을 제외한 9명의 평균 추적기간은 1.96 ± 0.79 년으로 청색증, 심부전, 부정맥등의 증상완화 및 호전을 볼 수 있었다.

고 찰

1971년 Fontan과 Baudet¹⁾가 삼첨판 폐쇄증의 치료에 완전 심방-폐동맥 연결 술식을 보고한 이래 통로상의 천공장치, 단계적 수술을 통한 Fontan 수술로의 접근, 보다 생리적인 체정맥-폐동맥 문합 방법등이 도입되면서 수술 술기에 많은 변형을 가져오게 되었다. 이에 따라 수술 방법이나 수술 시기의 선택의 폭이 넓어지게 되었고 그에 따라 수술의 적응증 또한 기능적 단심실을 가진 환자로 확대되고 고위험군의 환자에서도 획기적인 단기 또는 중기성적의 향상이 이루어 졌다²⁾.

초창기에 시행된 Fontan 술식은 심방-폐동맥 연결술이었으

며 이에 따라 우심방을 높은 중심정맥압에 노출시킴으로써 심방의 비후와 확장을 초래하고 부정맥과³⁾ 혈전 형성⁴⁾ 및 우폐정맥의 폐쇄를 초래하게 되었다. 따라서 우심방을 압력이 높은 체정맥으로부터 최대한 격리시키는 것이 중요하였다. 그에 대한 노력의 일환으로 de Leval⁷⁾, Puga⁸⁾ 등에 의해 심장내 외측통로가 고안되었다. 이 술식은 체정맥 혈류의 흐름을 최소한으로 방해하고, 폐순환에 최대한 에너지를 전달함으로써 우수한 혈류역학과 유체역학적 이점으로 현저한 생존율 향상을 가져왔다. 또한 심장의외도관을 이용한 완전 체정맥-폐동맥 연결술⁹⁾도 도입되었는데 이 수술의 장점으로서 는 수술의 전과정을 대동맥 차단없이 할 수 있다는 점, 심방의 통로가 보다 좋은 층류(laminar flow)가 유지된다는 점, 우심방의 크기와 심방벽 스트레스의 감소, 심방내 광범위한 봉합선의 제거, 양방향성 체정맥-폐동맥 단락술에서 Fontan 수술로 전환할 때 겪게 되는 동결절에 대한 손상을 피할 수 있어 심방성 부정맥 및 심방내 혈전형성의 발생을 줄일 수 있다는 점을 들 수 있다. 결국 현재에 있어서 Fontan 술식은 심장내, 혹은 외측 통로를 이용한 완전 체정맥-폐동맥 연결술로 종착되었다고 볼 수 있다.

이러한 술식은 이어서 심방-폐동맥 연결술을 시행받은 환자들을 장기추적 과정에서 발생하는 합병증의 치료에 도입되기 시작하였다. Kao¹⁰⁾이 심방 조동의 치료로서 심장내 외측 통로로의 전환술을 보고하였고 점진적인 운동능력 저하, 흉수, 우폐정맥 폐쇄, 혈전증등 만기 합병증에 대한 외과적 치료의 일환으로 심장내, 또는 외측터널술로 전환하여 임상적으로 증세가 호전되었음이 보고되었다¹¹⁻¹³⁾. 심방 조동은 Fontan 수술후 추적기간 중에 발견되는 가장 흔한 합병증으로 12.5~25%의 빈도로 보고되고 있다⁵⁾. 이에 대한 치료의 일환으로 약물치료, 방사주파 절제술(radiofrequency ablation)¹⁶⁾, 외측통로로의 전환술¹⁰⁾등이 보고되었으나 만족할 만한 결과를 얻지는 못했다. 이에 Gandhi 등¹⁷⁾은 동물실험을 통하여 혈역학적인 변화없이 우심방의 봉합선 자체만으로 인해 Fontan 수술후 심방 조동이 유발될 수 있음을 밝혔으며 측방터널 봉합시 우심방 분계릉을 피함으로써 심방 조동을 피할 수 있음을 시사하였다¹⁸⁾. Fishberger⁵⁾은 최근의 임상조사를 통해 지금까지의 통상적인 수술방법으로는 수술 후 추적기간에 비례하여 심방 조동이 증가함을 보여 주었다. 비록 측방터널을 이용한 폰탄수술방법이 심방-폐동맥 연결술보다 심방 조동 발생빈도는 낮았지만 상대적으로 최근에 시작된 방법으로 추적기간이 짧아서 장기간 추적시 심방 조동의 발생 가능성을 배제할 수는 없다고 하였다. 이와 같은 결과를 바탕으로 Mavroudis¹⁴⁾, Deal¹⁵⁾은 측방터널에 의해 우심방의 압력을 낮춤으로써 혈류역학적인 장점은 얻을 수 있지만 심방 부정맥은 효과적으로 치료할 수 없다고 하였다. 그들은

수술전 및 수술중에 시행한 전기 생리학적 검사 결과를 바탕으로 빈맥 회로에 중요한 3곳의 해부학적 위치를 밝혔는데 1) 관상 정맥동과 하대정맥의 개구부, 2) 우심방 분계릉에 해당하는 심방 절개창, 3) 심방중격결손 침포의 상부연이 해당되었다. 따라서 그들은 Fontan 수술의 전환시 빈맥 회로에 대한 냉동 절제술을 추가하였으며 냉동 절제술의 실패에 대비하여 항빈맥 심박동기를 설치함으로써 임상적으로 좋은 성적을 거두었다.

전술한 바와 같이 Fontan 술식이 변형되면서 합병증에 대한 재수술의 방법도 변하고 있음을 우리의 증례를 통해서도 알 수 있다. 80년대 말에서 90년대 초에 행해진 재수술의 경우 단지 잔존 병변만을 교정하였으나 90년대 중반을 지나면서 잔존 병변의 교정뿐 아니라 Fontan 술식의 전환을 추가하거나 심방 조동이 없는 경우에도 냉동 절제술을 추가로 시행하고 있다. 최근에는 최초 Fontan 술식을 시행할 때에도 예방적인 목적으로 냉동절제술을 시행하고 있으며 향후 심방 조동의 발생과 관련하여 그 유용성이 검토되어야 할 것이다.

단백상실성 장병증은 Fontan 수술후 3~10%의 환자에서 발생하며 발생 후 5년 생존율이 50% 내외일 정도로 치명적인 합병증이다⁶⁾. 체정맥압이 증가함으로써 장관내 임파계압이 증가하고 그에 따라 장을 통한 단백 소실이 나타나는 것으로 생각되나 성공적인 치료법이 보고되고 있지는 않다. Fontan 수술후 추적 과정중에 이 같은 병변이 의심되면 즉각적인 혈류역학적 평가를 시행해야 하고 치료해야 할 잔존 병변이 있을 경우에는 즉각적인 수술이 필요하나 그렇지 않을 경우에는 천공을 추가함으로써 체정맥압을 감소시킬 수 있겠다. 우리가 경험했던 환자는 심장내 외측 터널 및 4mm 천공을 만들어 주었던 환자로 교정해야 할 잔존 병변은 없었으나 미만성의 측부혈행을 폐쇄함으로써 혈류역학적인 도움을 주었다고 볼 수 있다.

Fontan 수술후 우심방의 확장이나 심장 내, 외에 설치된 터널에 의한 폐정맥 협착은 수술로 그 증상을 완화시킬 수 있겠으나 우리의 증례에서 보듯이 총폐정맥 연결 이상등의 동반기형을 수반하거나 내재적인 폐정맥 협착의 경향이 있는 환자들에서는 해결하기 어려운 문제라 생각된다.

본 논문의 연구 대상이 Fontan 수술후의 전 환자에 대한 수술후 추적 과정중 발생한 합병증의 치료에 대한 것이 아니라 수술적 치료를 받은 환자만을 대상으로 한 것이므로 대상 환자수가 적고 적용한 술식도 다양하기 때문에 어떤 의미있는 결론을 내기는 어려우리라 생각된다. 그러나 Fontan 수술의 변천 과정에 따라 적용되어진 치료 흐름을 볼 수 있었고 잔존 단락이나 협착, 방실판막 폐쇄부전등 외과적 교정이 가능한 잔존 병변에 대한 조기 발견 및 치료의 중요성을

볼 수 있었다고 생각된다.

결 론

근래 Fontan 수술에 대한 변형이 다양하게 이루어지면서 수술후 유병율 및 사망률이 많이 감소하기는 했지만 장기 성적은 아직 미지수라 할 수 있다. Fontan 수술은 고식적 수술로서 훌륭하지만 완치적 수술은 아니며 Fontan 순환의 혈액역학적 결과나 장기간의 후유증은 예측하기 어렵다. 따라서 임상적으로 증상이 없더라도 혈류역학적 검사, 전기 생리학 적 검사 등으로 Fontan 수술후의 합병증을 조기 진단하기 위하여 노력해야 할 것이고 이에 따라 적절한 치료를 함으로써 장기 수술 성적을 높일 수 있을 것이다.

참고 문헌

1. Fontan F, Baudet E. *Surgical repair of tricuspid atresia.* Thorax 1971;26:240-8.
2. Castaneda AR. *Form Glenn to Fontan: A continuing evolution.* Circulation 1992;86[suppl II]:II 80-84.
3. Chen S, Nouri S, Pennington DG. *Dysrhythmias after Fontan procedure.* Pediatr Cardiol 1998;9:215-9.
4. Dobell ARC, Trusler GA, Smallhorn JF, Williams WG. *Atrial thrombi after the Fontan operation.* Ann Thorac Surg 1986;42:664-7.
5. Fishberger SB, Wernovsky G, Gentles TL, et al. *Factors that influence the development of atrial flutter after the Fontan operation.* J Thorac Cardiovasc Surg 1997;113:80-6.
6. Mertens L, Hagler DJ, Sauer Ursula, Somerville J, Gewillig M. *Protein-losing enteropathy after the Fontan operation: an international multicenter study.* J Thorac Cardiovasc Surg 1998;115:1063-73.
7. de Leval M, Kilner P, Gewilling M, et al. *Total cavopulmonary connection: A logical alternative to atriopulmonary connection for complex Fontan operation: Experimental studies and early clinical experience.* J Thorac Cardiovasc Surg 1988;96:682-95.
8. Puga FJ, Chiavarelli M, Hagler DJ. *Modifications of the Fontan operation applicable to patients with atrioventricular valve atresia or single atrioventricular valve.* Circulation 1987;76(suppl III):III 53-60.
9. Black MD, Van son JAM, Haas GS. *Extracardiac Fontan operation with adjustable Communication.* Ann Thorac Surg 1995;60:716-8.
10. Kao JM, Alejos JC, Grant PW, Williams RG, Shannon KM, Laks H. *Conversion of atriopulmonary to cavopulmonary anastomosis in management of late arrhythmias and atrial thrombosis.* Ann Thorac Surg 1994;58:1510-4.
11. Kreutzer J, Keane JF, Lock JE, et al. *Conversion of modified Fontan procedure to lateral atrial tunnel cavo-*

- pulmonary anastomosis.* J Thorac Cardiovasc Surg 1996; 111:1169-76.
12. McElhinney DB, Reddy M, Moore Phillip, Hanley FL. *Revision of previous Fontan connections to extracardiac or intra-atrial conduit cavopulmonary anastomosis.* Ann Thorac Surg 1996;62:1276-83.
 13. Vitullo DA, DeLeon SY, Berry TE, et al. *Clinical improvement after revision in Fontan patients.* Ann Thorac Surg 1996;61:1797-804.
 14. Mavroudis C, Backer CL, Deal BJ, Johnsrude C. *Fontan conversion to cavopulmonary connection and arrhythmia circuit cryoablation.* J Thorac Cardiovasc Surg 1998;115: 547-56.
 15. Deal BJ, Mavroudis C, Backer CL, Johnsrude CL, Rocchini AP. *Impact of arrhythmia circuit cryoablation during Fontan conversion for refractory atrial tachycardia.* Am J cardiol 1999;83:563-568.
 16. Kalman JM, VanHare GF, Olgin JE, Saxon LA, Stark SI, Lesh MD. *Ablation of incisional reentrant tachycardia complicating surgery for congenital heart disease: use of entrainment to define a critical isthmus of conduction.* Circulation 1996;93:502-512.
 17. Gandhi SK, Bromberg SK, Schuessler RB, et al. *Characterization and surgical Ablation of Atrial flutter after the classic Fontan repair.* Ann Thorac Surg 1996;61:1666-79.
 18. Gandhi SK, Bromberg BI, Rodefeld MD, et al. *Lateral tunnel suture line variation reduces atrial flutter after the modified Fontan operation.* Ann Thorac Surg 1996;61: 1299-309.

=국문초록=

배경: 기능적 단심증에 대한 Fontan 술식은 수술 방법에 많은 변형을 거치면서 그 임상 성적 또한 향상되어 왔다. 그럼에도 불구하고 추적과정 중에 발생하는 치명적인 합병증은 장기 성적에 많은 영향을 미친다고 할 수 있다. 따라서 이러한 합병증에 대한 수술적 치료가 필요하며 빈도 또한 증가하고 있다. **대상 및 방법:** 1988년 4월부터 2000년 1월까지 Fontan 수술 후에 발생한 합병증에 대한 수술적 치료를 받은 16명의 환자를 대상으로 하였다. 재수술 당시 평균 연령은 8.8 ± 5.5 년이었다. Fontan 수술에 적용된 술식은 심방-폐동맥 연결술 및 완전 체정맥-폐동맥 연결술이 각각 8예로 완전 체정맥-폐동맥 연결술 중 5예는 심장내 외측터널, 3예는 심장외 외측터널을 시행하였다. 이 중 천공을 추가한 경우가 5예 있었다. 재수술의 적응증은 잔존 우좌 단락 6예, 폐정맥 협착 3예, 심방 조동 3예, 방실판막 폐쇄부전 2예, Fontan 유출로의 협착 1예, 단백상실성 장병증이 1예 있었다. **결과:** 조기 및 만기 사망이 각각 3예 있었다. 잔존 단락이 있었던 환자에서는 2예에서 단락 부위를 일차 봉합하였고 2예에서는 체정맥과 폐정맥을 분리하기 위한 심방내 증격을 재형성하였으며 2명의 환자에서는 심장내 외측통로 및 부분 양심실 교정술로 전환하였다. 폐정맥이나 Fontan 유출로의 협착이 있었던 4명의 환자에서는 3예에서 협착 부위 확장술을 시행하였고 1예에서는 좌폐 전절제술을 시행하였다. 심방 조동이 발생한 3예는 모두 심방-폐동맥 연결술에서 심장내 외측터널로 술식을 전환하였다. 2예의 방실판막 폐쇄부전 환자는 기계 판막 치환술을 시행받았으며 단백소실성 장병증이 발생한 1예는 개흉술을 통해 대동맥-폐동맥 측부 혈행을 폐쇄하였다. 4명의 환자에서 부정맥 치료의 추가적인 방법으로 냉동 절제술을 동시에 시행하였다. **결론:** Fontan 수술 후에 발생하는 합병증은 치료가 어렵고 상당한 유병률 및 사망률을 가지고 있다. 그러나 Fontan 생리에 대한 보다 깊은 이해와 수술 술기의 발전은 Fontan 수술 자체뿐 아니라 그 합병증의 치료 가능성을 증대시켰다. 비록 모든 환자에서 만족할 만한 결과를 얻지는 못하였으나 이러한 환자에 대한 적절한 외과적 치료로 생존환자에서 증상의 완화 및 기능적 분류의 호전을 볼 수 있었다.

- 중심 단어: 1. Fontan 수술
2. 수술의 합병증
3. 재수술