

폰탄 수술을 받은 환아들의 장기적 예후

서울대학교 의과대학 소아과학교실, 흉부외과*

김현정 · 배은정 · 노정일 · 최정연 · 윤용수 · 김웅한* · 이정렬* · 김용진

Long term prognosis of patients who had a Fontan operation

Hyun-Jung Kim, M.D., Eun-Jung Bae, M.D., Jung-Il Noh, M.D., Jung-Yun Choi, M.D.
Yong-Su Yun, M.D., Wong-Hwan Kim, M.D.*, Jung-Yeul Lee, M.D.* and Yong-Jin Kim, M.D.*

Department of Pediatrics and Thoracic Surgery*, Seoul National University
Children's Hospital, Seoul, Korea

Purpose : This study assessed the long term survival rate and long term complications of patients who had a modified Fontan operation for functionally univentricular cardiac anomaly.

Methods : Between June 1986 and December 2000, 302 patients with a functional single ventricle underwent surgical interventions and were followed up until February 2006. The mean follow-up period was 8.3 ± 5.3 years (range 3.5-18 years). Their median age was 2.4 years at the Fontan operation. The survival rate, the incidence and the risk factor of late complications were evaluated retrospectively.

Results : The verall survival rate was 91 percent at 5 years and 87 percent at 10 years. In multivariate analysis, early calendar year of operation and significant regurgitation were risk factors of death. The surviving patients showed NYHA functional class I in 82 percent, class II in 15 percent, and class III in 3 percent. Redo Fontan operations were necessary in 8.8 percent of patients at average 12.8 ± 3.6 years after initial Fontan operation. The most common cause of Fontan conversion was atrial arrhythmia. The incidence of thromboembolic events was 9.3% and these complications were associated with the occurrence of atrial tachyarrhythmia. Supraventricular tachycardia including atrial flutter or fibrillation were reported on the follow-up examination by 11.2 percent of survivors after 8.4 ± 5.6 years. Atriopulmonary connection showed higher rates of late tachycardia than lateral tunnel operation.

Conclusions : This study revealed that the recent survival rate of Fontan type operation was satisfactory, but the occurrence of late complications after a Fontan type operation increased with the longer survival. There is a need for strict follow up and early treatment of late complications in patients who had a Fontan operation. (Korean J Pediatr 2007;50:40-46)

Key Words : Fontan type operation, Late complication, Risk factors

서론

1971년 Fontan과 Baudet¹⁾이 삼첨판 폐쇄 환아에서 처음 시도된 폰탄 술식은 이후로 기능적인 단심실을 가지는 다른 복잡 심기형의 치료로 응용되어 왔다. 초기에는 주로 완전 심방-폐동맥 연결술(total atriopulmonary connection)을 시행하였으나 1980년 후반 경부터 하대정맥으로부터 폐동맥 쪽으로 lateral

tunneling 하는 식의 변형 폰탄 수술법이 개발되어 고전적인 심방-폐동맥 연결술을 대체하게 되었다. 최근에는 우심방을 열지 않고 하대정맥으로부터 폐동맥까지 도관을 연결하는 심외성 폰탄 수술이 시행되고 있다.

폰탄 수술 후에는 체정맥의 혈류가 우심실의 펌프질이 없어도 폐동맥으로 흘러가야 하므로 폐동맥의 압력이나 저항이 높은 환자에서는 폰탄 수술을 시행할 수 없으며 이 외에도 폐동맥의 크기가 좋아야 하며, 심실 기능이 양호해야 하는 등 까다로운 조건들이 있어서 수술 전에 정밀 검사 등을 통해 필요한 혈액학적 자료를 수집한 후에 실시하게 된다.

서울대 병원에서는 초기에 주로 심방-폐동맥 연결술을 시행하였고 28.9%의 조기 사망률을 나타냈으나 점차 폰탄술의 기술

접수 : 2006년 8월 31일, 승인 : 2006년 10월 2일
책임저자 : 배은정, 서울대학교 의과대학 소아과학교실
Correspondence : Eun-Jung Bae, M.D.
Tel : 02)2072-3097 Fax : 02)743-3455
E-mail : eunjbae@plaza.snu.ac.kr

적 발전, 즉 외측 통로 폰탄 술식으로의 전환 및 수술 전후의 치료 및 관리의 개선으로 조기사망률이 80년대 후반에는 6.7%로 감소함을 보고하였다²⁾. 폰탄 수술 후 특히 처음 5년 정도는 좋은 상태를 유지하지만³⁾ 장기적으로는 여러 가지 문제가 발생할 수 있으며 폰탄수술을 받고 생존하는 환아가 늘어남에 따라 부정맥, 단백 소실성 장증, 혈전의 발생, 간기능 장애, 판막 역류 등의 중장기 합병증이 인지되고 있다⁴⁾. 이에 국내 폰탄 수술 생존 환아들에 대한 추적 관찰 연구의 필요성이 대두되고 있어 저자들은 1986년부터 2000년까지 서울대 병원에서 폰탄 수술을 받은 환아들의 5년, 10년, 15년 생존율과 후기 합병증 발생에 대하여 후향적 연구를 시행하였다.

대상 및 방법

1. 환 자

1986년 6월부터 2000년 12월까지 서울대 병원에서 폰탄 수술을 받은 302 명의 환아들을 대상으로 하였다. 남녀의 성비는 1.8:1(남아 193명, 여아 108명)이었고, 환아가 폰탄 수술을 받을 당시 연령의 평균은 3.5±2.8세, 중앙값은 2.4세(범위, 5개월-15세)였다. 1986년 9월부터 1988년 8월까지 2년까지의 자료는 원²⁾ 등이 발표했던 45명의 환자가 포함되었으며 이 대상 환자 중 폰탄 수술 전 고식 수술을 받은 환자는 총 19명이었다.

2. 심장 기형

우심실형 단심실이 150명, 좌심실형 단심실이 18명, 불확실한 단심실 26명, 삼첨판 폐쇄는 60명, 복잡 수정 대혈관 전위는 22명, 복잡 심내막상 결손이 22명, 복잡 완전 대혈관 전위 6명, criss-cross heart 5명, 심실 중격 결손이 없는 폐동맥 폐쇄 4명이었다.

3. 수술방법

심방-폐동맥 연결술이 107명, 외측 통로 폰탄술식이 155명, 심외성 폰탄 수술이 37명의 환자에게 시행되었다(Table 1). 평균 추적 관찰 기간은 8.3±5.3년(범위, 3.5년-18년)이고 추적관찰 기간 도중 탈락한 환아는 30명이었다.

Table 1. Types of Fontan Operation with Time

Operation year	APC	LT	EC
1986-1990	90	2	0
1991-1995	17	95	4
1996-2000	0	58	33
Total	107	155	37

Abbreviations : APC, Atriopulmonary connection; LT, Lateral Ectunnel; EC, Extracardiac

4. 통계학적 분석

통계 처리는 SPSS version 12를 사용하였고 모든 측정치들은 평균±표준 편차로 표시하였으며 통계적 유의성은 P값이 0.05 미만일 때로 정의하였다. 생존곡선은 Kaplan-Meier 생존 곡선을 이용하여 구하였고 생존자와 사망자 사이의 위험요인은 Fisher's exact test, log rank test, Cox's proportional hazard model을 이용하여 분석하였다. 사망은 사망 원인에 관계없이 수술 중, 수술 직후, 퇴원 이후 발생한 것을 모두 포함시켰으며 수술 후 30일 이내의 사망을 조기사망, 그 이후의 사망을 후기사망이라고 정의하였다.

결 과

1. 사망률

총 302명의 환아 중 마지막 추적 관찰 기간까지 생존이 확인된 환아는 214명이었다. 조기사망자 31명, 후기 사망자 29명이었으며 전체 환아 중 30명이 추적 관찰 도중에 탈락되었다. 조기 사망을 제외한 경우 1년, 5년 10년 생존확률은 각각 93%, 91%, 87%였다(Fig. 1). 수술년도가 빠른 경우($P=0.019$) 단심실의 형태학적 분류가 확실하지 않은 경우($P=0.016$), 중등도 이상의 판막 역류가 있는 경우($P=0.005$)가 사망의 위험요인이 되었으며 폰탄 수술 전 고식적 수술의 유무($P=0.155$)는 통계학적으로 유의한 위험요소가 아니었다. 조기 사망과 후기 사망의 위험요인을 비교하였을 때 유의하게 다른 항목은 없었다.

조기사망은 10.2%(31명), 후기사망은 8.9%(27명)였으며 조기 사망의 원인은 심혈관계 연관성이 가장 많았고, 후기사망의 원인

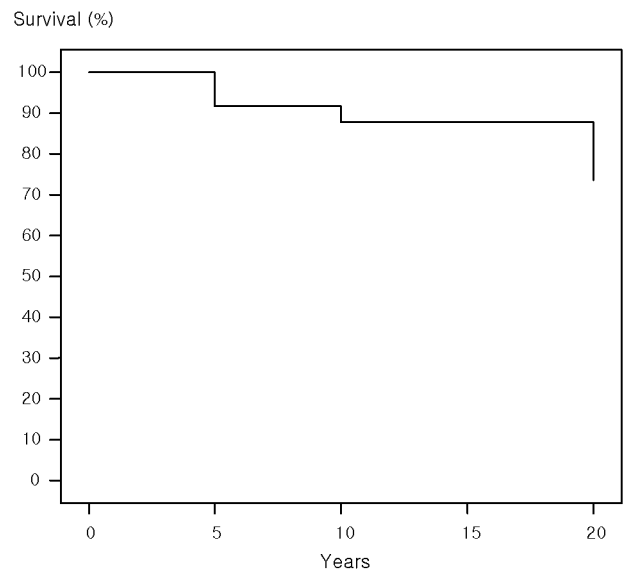


Fig. 1. Expected survival curve exclusive of early death. Overall survival rate was 91% at 5 years and 87% at 10 years.

은 심혈관계 연관성, 돌연사 순이었다(Table 2). 1986년부터 1990년 사이에 폰단 수술을 받은 환아의 조기 사망률은 15.2% 였으나 최근에는 0%로 급격히 감소하였다(Table 3).

2. 합병증

1) 심방성 부정맥

추적관찰기간 동안 11.2%(24명)의 환아들에서 심방 조동, 심

방 세동, 발작성 상실성 빈맥, 방실 접합부 이소성 빈맥 등의 부정맥이 관찰되었는데 폰단 수술 후 평균 8.4±5.6년(1개월-16.9년) 후 빈맥이 발생하였다. 빈맥 자유 5년 생존율은 97.1%, 10년 누적 생존율은 94%였다(Fig. 2). 빈맥이 발생한 환아들 중 최근 까지 디지탈리스를 포함하여 최소한 한가지의 항부정맥약을 복용하고 있는 환아는 30%, 두가지의 항부정맥약을 복용하고 있는 환아는 40%(디지탈리스+sotalol 혹은 디지탈리스+atenolol), 10%의 환아에서는 3가지의 항부정맥약을 복용하고 있었다(디지탈리스+atenolol+amiodarone 혹은 디지탈리스+atenolol+sotalol). 심방성 빈맥 환아의 30%(7명)는 서맥이 동반되어 인공 심박동기를 삽입하였다. 심방-폐동맥 연결술을 받은 환아들이 외측 통로 폰단 술식을 받은 환아들에 비하여 심방성 빈맥이 발생할 위험도가 더 높았다(P=0.011). 또한 혈전 발생 유무가 심방성 부정맥 발생에 통계학적으로 유의한 연관이 있었다(P=0.031).

2) 단백 소실성 장증

단백 소실성 장증은 4.6%(10명)의 환아에서 폰단 수술 후 평균 6.5년(1-12.9년)이 지나서 발생하였으며 단백소실성 장증 자유 5년 생존율은 97.5%, 10년 생존율은 96.9%였다(Fig. 2). 폰단 수술을 받을 당시 환아의 나이가 많을수록 단백 소실성 장증이 발생할 위험도는 2.3배 높았다(P=0.026). 단백 소실성 장증에 대한 치료로는 헤파린 피내 주사가 3명, 재수술한 경우가 4명, 스테로이드 치료 1명, 보존적 치료 2명이었으며 재수술 받은 환아 4명 중 3명이 수술 후 사망하였다.

3) 혈전

혈전은 수술 후 3년에서 10년 사이에 평균 9.4±4.9년 후 9.3%(20명)의 환아에서 발생하였으며 혈전 자유 5년 생존율은 97.5%, 10년 생존율은 93.8%였다(Fig. 3). 이 중 8명은 항혈전 약물치료를 받지 않던 중이고 6명은 아스피린을 복용하던 중에 발생하였으며 5명은 coumadin을 복용하던 중으로 항응고제 투여 여부와 혈전 발생과는 뚜렷한 연관성이 없었다. 혈전의 발생

Table 2. Causes of Early and Late Deaths

	Early deaths No.(%)	Late deaths No.(%)
Cardiovascular related		
pump weaning failure	7(22.5)	0(0)
hypoxic ischemic encephalopathy	18(58.0)	4(14.8)
valve regurgitation with		
ventricular failure	0(0)	4(14.8)
pulmonary vein obstruction	0(0)	3(11.1)
arrhythmia	1(3.2)	2(7.4)
hypovolemia	0(0)	1(3.7)
bronchospasm	0(0)	1(3.7)
Sudden and unexpected	1(3.2)	6(22.2)
Sepsis	4(12.9)	3(11.1)
Pulmonary hemorrhage	0(0)	2(7.4)
Gastrointestinal hemorrhage	0(0)	1(3.7)
Total	31(100)	27(100)

Table 3. Change of Early and Late Mortality

Operation year	Early death(%)	Late death(%)
1986-1990	15.2	9.7
1991-1995	11.0	10.1
1996-2000	4.3	6.5
2001-2005	0	3.2

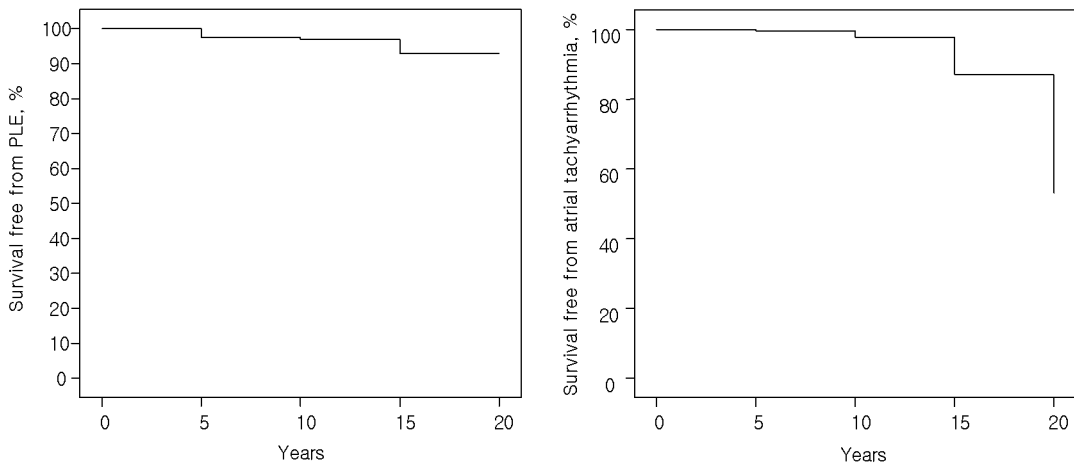


Fig. 2. Kaplan-Meier survival curve displaying atrial tachyarrhythmia and protein-losing enteropathy free survival curve. Expected freedom from atrial tachyarrhythmia was 97.1% at 5 years, 94% at 10 years. Expected freedom from protein-losing enteropathy was 97.5% at 5 years, 96.9% at 10 years.

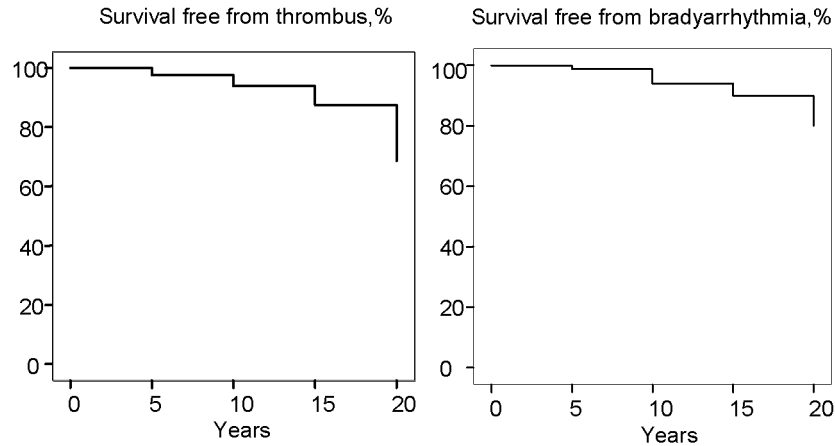


Fig. 3. Kaplan-Meier survival curve displaying thrombus and bradyarrhythmia free survival curve. Expected freedom from thromboembolic event was 97.5% at 5 years, 93.8% at 10 years and 87.4% at 15 years. Expected freedom from bradyarrhythmia was 98.7% at 5 years, 93.8% at 10 years.

위치는 폰탄 통로가 60%로 가장 많았으며 우심방 25%, 폐동맥 15% 순이었다. 혈전에 대한 치료로는 재수술을 하면서 thrombectomy를 시행한 환아가 21.7%였다. 수술 후 서맥이 발생한 경우에서 혈전 발생의 위험도가 높았다($P<0.005$).

4) 수술 후 서맥

수술 후 서맥은 7.4%(16명)의 환아에서 발생하였으며 완전방실차단 3.7%(8명), 동결절 기능장애 3.7%(8명)이었다. 완전방실차단이 발생한 환아들에서 모두 심박동기를 부착하였는데 폰탄 수술과 직접적인 연관성은 없었다. 완전방실차단은 수술 후 평균 8.1 ± 4.7 년(0-13년) 후 동결절 기능장애는 수술 후 평균 4.8 ± 4.6 년(2.1-14년)후 발생하였으며 이 중 2명은 hemi-폰탄 수술 후에 완전방실차단이 발생하였으며 3명은 각각 폰탄 수술을 받고 각각 5.9년, 9년, 13년 후에 완전방실차단이 발생하였고 나머지 3명은 진단 당시부터 있었던 congenital heart block으로 심박동기를 부착하였다. 혈전이 발생한 환아가 발생하지 않은 환아에 비하여 서맥이 생길 위험도가 9.1배 높았다($P<0.005$).

5) 중등도 이상의 판막역류

폰탄 수술 후 판막 교체를 시행한 환아는 3.7%(8명), 판막 성형술을 시행 한 환아는 3.7%(8명)이었고 판막수술 자유 5년 생존율은 97.1%, 10년 생존율은 92.3%였다. 재수술을 받은 판막의 모양은 공통방실판막이 14명, 삼첨판막, 승모판막이 각각 2명이었다.

6) 폰탄 전환술

폰탄 전환술(Conversion Fontan operation)은 214명의 환아 중 19명(8.8%)에서 폰탄 수술 후 평균 12.8 ± 3.6 년 후 시행되었다. 가장 흔한 원인은 심방성 부정맥(47.3%)이었고 그 외 심부전을 동반한 판막 역류(26.3%), 혈전(21%), 단백 소실성 장증(21%), 폐정맥 협착(15.7%) 순이었다(Table 4). 15명은 심외성 폰탄술로, 3명은 외측 통로 폰탄술식으로 전환하였다. 전환술 이

Table 4. Indications of Fontan Conversion

Indications	No.(%)
Atrial arrhythmia	8(47.3)
Valve regurgitation with ventricular failure	5(26.3)
Thrombus	4(21.0)
Protein losing enteropathy	4(21.0)
Pulmonary vein obstruction	3(15.7)
Junctional arrhythmia	2(10.5)
Fontan pathway stenosis and leak	1(5.2)
Total	19(100)

후 조기 사망은 2명이었으며 2명 모두 단백 소실성 장증이 동반되어 있었다.

3. 환아들의 현재 상태

폰탄 수술 후 연구 종료 시점까지 추적 관찰되고 있는 환아들의 현재 상태는 New York Heart Association functional class I인 경우가 82%, class II가 15%, class III 3%였으며 27%(44명)의 환아들은 현재 약물 복용 없이 추적 관찰 중이었다(Table 5). 현재 투약하고 있는 약물은 enalapril과 아스피린, 디지탈리스 순으로 많았으며 약 10%의 환아들은 sotalol, atenolol, amiodarone의 항부정맥약을 복용하였다.

고 찰

폰탄 수술 후의 장기적 예후는 후기 합병증, 즉 심부전, 단백 소실성 장증, 간기능 장애, 혈전, 그리고 부정맥 등의 동반 여부에 의해 크게 영향을 받는다. 1980년대 후반에 국내에서 처음 폰탄 수술을 시행한 이래로 지금까지의 다른 논문들에서 폰탄 수술의 수술 사망률 및 초기, 중기 예후에 대한 연구가 이루어

Table 5. Current Medications of Surviving Cohort

Medication	Patients No. (n=163) (%)
Enalapril	81(50)
Aspirin	60(37)
Digoxin	56(34)
Warfarin	51(31)
Spiroinolactone	36(22)
Furosemide	18(11)
Sotalol	14(9)
Carvedilol	7(4)
Losartan	6(4)
Atenolol	4(2)
Hydrochlorothiazide	4(2)
Heparin	2(1)
Prednisolone	1(0.6)
Dipyridamole	1(0.6)
Monopril	1(0.6)
No medication	44(27)

졌지만 후기 합병증에 대한 연구는 아직 부족한 실정이다⁵⁻¹³⁾. 이에 저자들은 서울대 병원에서 폰탄 수술을 받은 환아들 중에서 2001년 이전에 수술을 시행한 환아들을 대상으로 후향적으로 임상경과를 분석하였다.

Taussig 등¹⁴⁾은 Blalock-Taussig shunt 수술을 받고 20년 동안 생존한 단심실 환아 24명(생존율 33%)을 보고한 바 있고 Moodie 등^{15, 16)}은 type A 단심실 환아들을 수술하지 않고 14년 동안 추적 관찰한 결과 50%의 환아가 생존하였으며 type C 단심실 환아들을 수술하지 않고 4년 추적 관찰한 결과 50%에서 생존하였다고 보고하였다. 폰탄 수술의 결과를 해석할 때 대조군, 즉 수술을 받지 않거나 고식적 수술만을 받은 환자군을 대상으로 전향적으로 연구한 논문이 없으므로 폰탄 수술을 받은 환자들의 임상경과가 그렇지 않은 환아들에 비하여 더 낮다 혹은 더 나쁘다라고 결론내리기는 어려우나 본 연구에서 모든 종류의 단심실형 기형에서 폰탄 수술 후 10년 누적 생존율이 87%로 과거에 비해 월등히 향상된 장기 예후를 보였다.

본 연구에서는 폰탄 수술을 받은 환아들의 생존율이 수술방법, 수술 받은 시기에 따라 차이를 나타냈다. 1986년부터 1990년 사이에 심방-폐동맥 연결술을 받은 환아들의 초기 사망률이 15.2%였으나 1990년대 이후 외측 통로 폰탄 술식으로 전환하고 나서 초기 사망률이 11.0%까지 감소하였고 1990년대 후반 이후 심외성 폰탄 술식이 개발됨에 따라 초기 사망률은 0%까지 급격하게 감소하였다. 이러한 수술 성적의 개선은 수술 기법의 변형뿐 아니라 수술 전 환자의 관리 즉 preconditioning과 수술 중의 심근 보호, NO 흡입 등의 수술 후 중환자 치료법의 개선 등이 모두 관여하였으리라고 생각된다. 심방 폐동맥 연결술을 받은 환아들은 중심정맥압이 높아지면서 우심방이 점차적으로 늘어나고 이로 인하여 혈전 및 부정맥이 발생하게 되는데 본 연구에서는 심방-폐동맥 연결술을 받은 환아들이 외측 통로 폰탄 술식을

받은 환아들에 비하여 심방성 빈맥이 발생할 위험도가 더 높았다($P=0.011$). 확장되는 심방 조직을 최소화하는 방향으로 수술 방법이 점차 바뀌게 되어 하대정맥으로부터 폐동맥 쪽으로 lateral tunnelling하는 식의 변형 폰탄 수술법이 고전적인 폰탄 수술을 대체하게 되었고 우심방을 열지 않고 하대정맥으로부터 폐동맥까지 도관을 연결하는 심외성 폰탄 수술이 새로이 시행되고 있다.

외측 통로 폰탄 술식의 경우 이론적으로는 폰탄 통로에 정상류(laminar flow)를 유지시킴으로써 와류(turbulent flow)에 기인한 문제들을 해결했지만 최근 외측 통로 폰탄 술식 이후에도 후기 상실성 부정맥이 보고되고 있다. 이는 lateral tunnelling 과정에서 불가피하게 만들어지는 긴 봉합선과 우심방 절제선 등이 전기적 장벽이 되어 전기 흥분과가 지나가는 복도들이 생김으로 인하여 심방 내 회귀성 빈맥 등 심방 조동이 발생하게 되는 것으로 알려져 있다¹⁷⁾.

본 연구에서는 심외성 폰탄 수술이 심방-폐동맥 연결술에 비하여 더 결과가 좋다는 결론은 도출하지 못하였는데 심외성 폰탄 수술 환아 수가 37명으로 상대적으로 적었고 추적 관찰 기간이 약 5년 정도로 상대적으로 짧은 것에 기인한다고 생각되므로 향후의 연구가 필요하다. Tokunaga 등¹⁸⁾은 심외성 폰탄 수술을 받은 환아들의 5년 생존율이 93.9%로 외측 통로 폰탄 술식과 비슷하나 event-free rate는 외측 통로 폰탄 술식에 비하여 우월하다고 보고하였다.

주폐동맥을 결찰해서 폐동맥 말단부에 막힌 주머니 모양(cul-de-sac)을 남기는 것이 후에 혈전 형성의 중요한 원인이 된다는 것은 잘 알려진 사실이다. Kaulitz 등¹⁹⁾은 혈전 형성은 장기간의 고정된 자세, 중심 정맥관 삽입, 단백 소실성 장증, 심방성 부정맥, 상대정맥-폐동맥 문합의 협착 중 적어도 하나 이상의 위험 요인과 연관이 있다고 보고한 바 있다. 본 연구에서는 서맥, 심방성 부정맥이 혈전 형성의 위험요인이었으며 수술 당시의 나이, 수술 방법, 단백 소실성 장증, fenestration 유무는 혈전의 발생과 유의한 관련성이 없었다. 수술 후 어떤 항응고제를 어느 기간 동안 사용해야 하는지는 아직 논란의 여지가 있는데 각각을 비교한 대조군의 연구가 부족한 실정으로 본 연구에서는 항응고제 투여여부와 혈전 발생과의 뚜렷한 연관성은 없었다.

동결결 기능장애는 폰탄 수술 후 합병증으로 여러 논문에서 보고된 바 있는데²⁰⁻²³⁾, 외측통로 폰탄술식은 심방-폐동맥 연결술에 비하여 동결결 기능장애가 발생할 가능성이 높다고 알려져 있다²⁰⁾. 서울대 병원에서 1996년부터 1998년 심외성 폰탄 수술과 외측통로 폰탄 술식을 받은 환자 68명을 약 40개월 추적 관찰한 결과 외측통로 폰탄 술식이 동결결 기능 장애를 더 잘 일으킨다고 하였으며²¹⁾ 본 연구에서는 수술 방법과 동결결 기능장애 발생과의 연관성은 통계학적으로 유의하지 않았다.

단백질 S, 단백질 C, 응고인자 VII, 항트롬빈 III 의 결핍이 폰탄 수술을 받은 환아들에서 보고되었는데²⁴⁾ 이는 간기능 이상

과 연관이 있는 것으로 알려졌으며 본 연구에서는 혈전이 있는 환자들에서 응고인자 검사를 정기적으로 하지는 않아 혈전 환자에게서 응고인자의 이상 유무의 빈도를 알 수는 없었으나 CT 촬영에서 간경화가 있거나 고빌리루빈 혈증 등의 간기능 검사에서 이상을 보인 환자는 4.4%(10명)에서 관찰되었다.

단백 소실성 장증은 사망률이 높은 합병증 중 하나로 진단 이후 5년 이내 사망률이 40%까지 보고되고 있다²⁵⁾. 본 연구에서는 폰탄 수술을 받은 환자 중 4.6%(10명)의 환자에서 수술 후 평균 6.5±4.5년이 지나서 발병하였으며 다른 논문에서는 폰탄 수술을 받은 전체 환자의 3.7-10%까지 보고되고 있다²⁵⁾. 발병 시기는 폰탄 수술 후 0.1에서 16.4년 사이(중앙값, 2.7년)로 보고된 바 있다^{25, 27)}. 단백 소실성 장증은 정맥압이 오랫동안 올라가서 이로 인한 입파선 배액의 이상과 연관이 있는 것으로 알려져 있으며 이에 대한 치료로는 헤파린 사용, 심박 조절, 칼슘 보충, 심외성 폰탄 수술로의 전환 등이 보고된 바 있으나 치료 효과가 불확실하다²⁸⁻³⁰⁾. 본 연구에서는 단백 소실성 장증에 대하여 폰탄 전환술을 시행한 환자 4명 중 3명이 수술 후 사망하여 폰탄 전환술로 뚜렷한 혈액학적 개선이 이루어지지 않는 경우 단백 소실성 장증에서는 폰탄 전환술이 매우 위험함을 알 수 있었다.

본 연구의 제한점은 첫째, 혈전의 합병증이 무증상으로도 많이 생긴다는 점을 고려해 볼 때 초기 혈전형성인 경우 경흉부 심초음파로는 진단이 미비할 수 있으며 경식도 심초음파를 모든 환자들에게 시행하지는 않았으므로 혈전의 정확한 빈도를 알 수 없었다. 둘째, 심외성 폰탄 수술의 경우 추적 관찰기간이 평균 5년 정도로 다른 수술방법에 비하여 상대적으로 짧아 장기적 예후를 판단할 수 없었으므로 심외성 폰탄 수술을 받은 환자들의 장기적 추적 관찰과 이의 연구가 향후 필요하다.

요 약

목적 : 폰탄 술식은 술전 환자관리 및 수술 적응증의 세분화, 수술 방법과 술후 관리의 발전에 힘입어 조기 생존율이 향상되고 있으나 추적 관찰 기간이 길어질수록 후기 합병증이 점차 대두되고 있다. 본 논문에서는 후기 합병증의 위험요인을 분석하고 현재까지 추적 관찰되고 있는 환자들의 임상경과를 알아보고자 하였다.

방법 : 1986년부터 2000년까지 폰탄 수술을 받은 환자 302명(수술 연령; 3.5세(5개월-15세))을 대상으로 하여 후향적 분석을 하였다.

결과 : 폰탄 수술을 받을 당시의 나이는 5개월에서부터 15세 사이로 평균 3.5세, 중앙값 2.4세였다. 수술방법은 Lateral tunnel (LT) 폰탄 154명, Atriopulmonary connection(APC) 폰탄 107명, Extracardiac(EC) 폰탄 37명이었다. 추적 관찰 기간은 3년 5개월에서 18년 사이로 평균 추적 관찰 기간은 수술 후 8.3년이었으며 조기 사망을 제외한 241명의 5년 생존율은 91.6%, 10년 생존율은 87.7%였다. 후기 사망의 원인으로는 심혈관 연관성이

55.5%로 가장 많았으며 급사가 22.2%이었다. 심방성 빈맥의 발생빈도는 11.2%였고 폰탄 수술 후 평균 8.4±5.6년 후 빈맥이 발생하였다. 심방성 부정맥은 혈전동반 유무와 수술방법이 유의하게 영향을 미쳤다. 혈전 발생은 9.3%의 환자에서 관찰되었으며 수술 후 발생한 서맥이 관련 있는 요인으로 서맥이 발생하지 않은 환아에 비해 혈전이 생길 위험도를 9.9배 높였다. 폰탄 수술 후 발생한 서맥 발생 환자의 빈도는 7.4%로 완전방실차단 8명, 동결결 기능 장애 8명이었다. 완전방실차단이 발생한 환아 모두 심박동기를 부착하였는데 폰탄 수술과 직접적인 연관성은 없었다. 혈전이 발생한 환아가 발생하지 않은 환아에 비해 서맥이 생길 위험도는 9.1배 높았다. 단백소실성 장증은 10명(4.6%)에서 폰탄 수술 후 평균 6.5년(1-12.9년)이 지나서 발생하였으며 수술 당시 나이가 많을수록 발생할 위험도는 2.3배 높았다. 폰탄 전환술을 시행한 환아는 총 19명이었으며, 적응증으로는 심방성 부정맥, 판막 역류, 혈전, 단백 소실성 장증이였다. 조기 사망한 2명 모두 단백소실성 장증이 동반되어 있었다.

결론 : 폰탄 수술의 후기 생존율은 받아들일만큼 향상되었다. 그러나 생존해 있는 환아들의 상당수에서 부정맥, 혈전, 단백소실성 장증, 급사, 판막역류 그리고 심부전 등의 후기 합병증이 관찰되어 이들 환아들에 대한 철저한 추적 관찰과 조기 치료가 필요하다.

References

- 1) Fontan F, Mounicot F, Baudet E, Simonneau J, Gordo J, Gouffrant J. "Correction" de L'Atresie Tricuspidienne: Rapport de deux cas "corriges" par l'utilisation d'une technique chirurgicale nouvelle. Ann Chir Thorac Cardiovasc 1971;10: 39-47.
- 2) Won YS, Ahn JH, Kim YJ, Rho JR, Suh KP. Results of Fontan operation. Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1989;22:25-31.
- 3) Fontan F, Kirklin JW, Fernandez G, Crosta F, Naftel DC, Tritto F, et al. Outcome after a "perfect" Fontan operation. Circulation 1990;81:1520-36.
- 4) Mair DD, Puga FJ, Danielson GK. Late functional status of survivors of the Fontan procedure performed during the 1970s. Circulation 1992;86 Suppl II:106-9.
- 5) Stamm C, Friehs I, Mayer JE, Zurakowski D, Triedman JK, Moran AM, et al. Long-term results of the lateral tunnel Fontan operation. J Thorac Cardiovasc Surg 2001; 121:28-41.
- 6) Freedom RM, Hamilton R, Yoo SJ, Mikailian H, Benson L, McCrindle B, et al. Fontan procedure: analysis of cohorts and late complications. Cardiol Young 2002;10:307-31.
- 7) Cromme-Dijkhuis AH, Hess J, Hahlen K, Henkens CM, Bink-Boelkens MT, Eygelaar AA, et al. Specific sequelae after Fontan operation at mid- and long-term follow-up. Arrhythmia, liver dysfunction and coagulation disorder. J Thorac Cardiovasc Surg 1993;106:1126-32.
- 8) Mayer J, Helgason H, Jonas R, Lang P, Vargas F, Cook N, et al. Extending the limits for modified Fontan pro-

- cedures. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986;92:1021-8.
- 9) Humes R, Feldt R, Porter C, Julsrud P, Puga F, Danielson G. The modified Fontan operation for asplenia and polysplenia syndromes. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988;96:212-8.
 - 10) Humes R, Porter C, Mair D, Rice M, Offord K, Puga F, et al. Intermediate follow-up and predicted survival after the modified Fontan procedure for tricuspid atresia and double-inlet ventricle. *Circulation* 1987;76 Suppl III:67-71.
 - 11) Bartmus D, Driscoll D, Offord K, Humes R, Mair D, Schaff H, et al. The modified Fontan operation for children less than 4 years old. *J Am Coll Cardiol* 1990;15:429-35.
 - 12) Bartmus D, Kirklin J, Fernandez G, Costa F, Naftel D, Tritto F, et al. Outcomes after a perfect Fontan operation. *Circulation* 1990;81:1520-36.
 - 13) Fontan F, Fernandez G, Costa F, Naftel D, Tritto F, Blackstone E, et al. The size of the pulmonary arteries and the results of the Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989;98:711-24.
 - 14) Taussig HB, Crocetti A, Eshaghpour E, Keinonen R, Yap KN, Bachman D, et al. Long-term observations on the Blalock-Taussig operation. *Johns Hopkins Med J* 1976;139:69-76.
 - 15) Moodie D, Ritter D, Tajik A, McGoon D, Danielson G, O'Fallon W. Long-term follow-up after palliative operation for univentricular heart. *Am J Cardiol* 1984;53:1648-51.
 - 16) Moodie D, Ritter D, Tajik A, O'Fallon W. Long-term follow-up in the unoperative univentricular heart. *Am J Cardiol* 1984;53:1124-8.
 - 17) Rodefeld MD, Bromberg BI, Schuessler RB, Boineau JP, Cox JL, Huddleston CB. Atrial flutter after the lateral tunnel construction in the modified Fontan operation: a canine model. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996;111:514-26.
 - 18) Tokunaga S, Kado H, Imoto Y, Masuda M, Shiokawa Y, Fukae K, et al. Total cavopulmonary connection with an extracardiac conduit: experience with 100 patients. *Ann Thorac Surg* 2002;73:76-80.
 - 19) Kaulitz R, Ziemer G, Rauch R, Girisch M, Bertram H, Wessel A, et al. Prophylaxis of thromboembolic complications after the Fontan operation (total cavopulmonary anastomosis). *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005;129:569-75.
 - 20) Kavey RE, Gaum WE, Byrum CJ, Smith FC, Kveselis DA. Loss of sinus rhythm after total cavopulmonary connection. *Circulation* 1995;92 Suppl II:304-8.
 - 21) Bae EJ, Lee JY, Noh CI, Kim WH, Kim YJ. Sinus node dysfunction after Fontan modifications-influence of surgical method. *Int J Cardiol*. 2003;88:285-91.
 - 22) Ghai A, Harris L, Harrison DA, Webb GD, Siu SC. Outcome of late atrial tachyarrhythmias in adults after the Fontan operation. *J Am Coll Cardiol* 2001;37:585-92.
 - 23) Manning PB, Mayer Jr JE, Wernovsky G, Fishberger SB, Walsh EP. Staged operation to Fontan increases the incidence of sinoatrial node dysfunction. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996;111:833-40.
 - 24) Cromme-Dijkhuis AH, Henkens CM, Bijleveld CM, Hilege HL, Bom VJ, van der Meer J. Coagulation factor abnormalities as possible thrombotic risk factors after Fontan operations. *Lancet* 1990;336:1087-90.
 - 25) Mertens L, Hagler DJ, Sauer U, Somerville J, Gewillig M. Protein-losing enteropathy after the Fontan operation: an international multi-center study. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998;115:1063-73.
 - 26) Driscoll DJ, Offord KP, Feldt RH, Schaff HV, Puga FJ, Danielson GK. Five to fifteen-year follow-up after Fontan operation. *Circulation* 1992;85:469-96.
 - 27) Feldt RH, Driscoll DJ, Offord KP, Cha RH, Perrault J, Schaff HV, et al. Protein-losing enteropathy after the Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996;112:672-80.
 - 28) Kim SJ, Park IS, Song JY, Lee JY, Shim WS. Reversal of protein-losing enteropathy with calcium replacement in a patient after Fontan operation. *Ann Thorac Surg* 2004;77:1456-7.
 - 29) Kelly AM, Feldt RH, Driscoll DJ, Danielson GK. Use of heparin in the treatment of protein-losing enteropathy after Fontan operation for complex congenital heart disease. *Mayo Clin Proc* 1998;73:777-9.
 - 30) Cohen MI, Rhodes LA, Wernovsky G, Gaynor JW, Spray TL, Rychik J. Atrial pacing: an alternative treatment for protein-losing enteropathy after the Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001;121:582-3.