

## 주요대동맥-폐동맥 측부혈관이 동반된 기능적 단심실 환자에서의 폰탄수술

홍순창\* · 박영환\* · 박한기\* · 조범구\*

### Fontan Procedure for Functional Single Ventricle with Major Aortopulmonary Collateral Arteries

Soon-Chang Hong, M.D.\*, Young-Hwan Park, M.D.\*, Han Ki Park, M.D.\*, Bum-Koo Cho, M.D.\*

Not only morphology of pulmonary artery or pulmonary artery resistance, but major aortopulmonary collateral arteries are risk factors of Fontan procedure. We report a successful Fontan procedure after rehabilitation of pulmonary arteries by unifocalization and systemic to pulmonary shunt in a high risk Fontan candidate with functional single ventricle combined with hypoplastic pulmonary arteries and major aortopulmonary collateral arteries supplying most of the bilateral lung field.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2004;37:539-542)

- Key words:**
1. CHD, univentricular heart
  2. Fontan Operation
  3. Pulmonary artery, collateral
  4. Pulmonary arteries

### 증례

임신 중 태아심장초음파 검사로 선천성 심장기형을 진단받은 아이가 임신 41주에 자연 분만에 의하여 태어난 뒤 소아심장과로 전원되었다. 출생체중은 3.1 kg이었으며, 입술 주위와 손가락에 청색증이 관찰되었으나, 활동성이 정상적이었고 빈맥, 호흡곤란은 없었고, 동맥혈 산소포화도는 85.8%이었다. 심초음파 검사로 삼첨판폐쇄 폐동맥폐쇄, 심실중격결손, 우심실형성부전, 좌상폐정맥이 무명정맥으로 유입되는 부분폐정맥환류이상을 진단하였으며, 양측 폐동맥의 크기가 작고, 주요 대동맥-폐동맥 부행혈관(major aorto-pulmonary collateral arteries, MAPCA)이 동반되어 있는 것이 관찰되었다. 청색증과 심부전이 심하지

않아 생후 3개월까지 관찰한 뒤 심도자 검사를 시행하였다. 심장내 기형은 심초음파 소견과 동일하였고, 크기가 작은 양측 폐동맥은 동맥관개존을 통하여 혈류를 공급받고 있었으며, 하행 대동맥에서 양측 폐로 각각 2개의 주요 대동맥-폐동맥 부행혈관이 혈류를 공급하고 있었다(Fig. 1). 정중흉골절개를 통해 하행 대동맥에서 기시하는 주요 대동맥-폐동맥 부행혈관을 본래의 폐동맥(native pulmonary artery)으로 옮겨 연결하였고(unifocalization), 우측 쇄골하동맥과 우폐동맥 사이에 체-폐동맥 단락술(modified Blalock-Taussig shunt)을 시행하였다(Fig. 2).

생후 10개월째에 시행한 심도자 검사에서 폐동맥에 연결된 MAPCA는 연결부위에서 협착 또는 폐쇄된 것은 없었으며, 체폐동맥 단락을 통해 중심폐정맥으로 공급된 혈

\*연세대학교 의과대학 흉부외과학교실

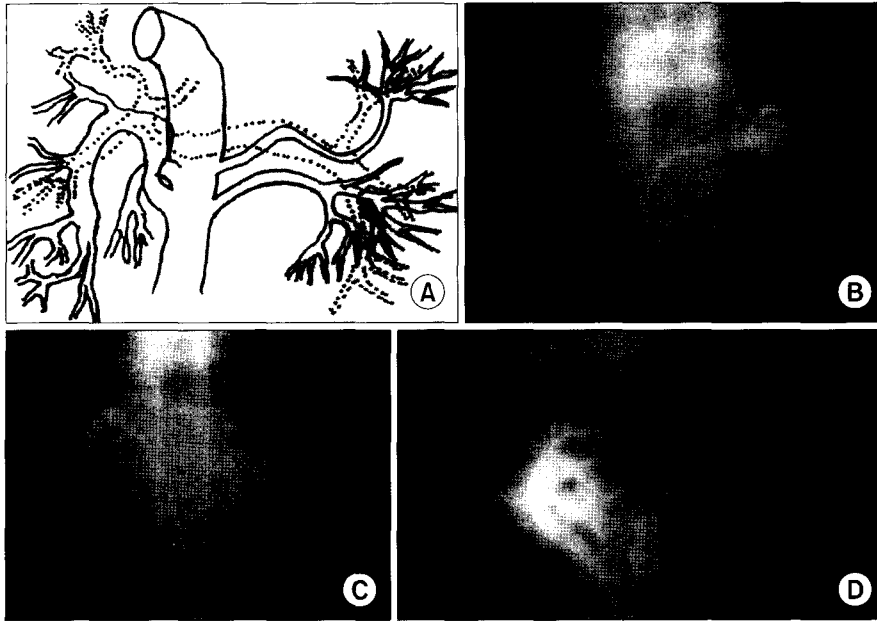
Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Yonsei University College of Medicine

논문접수일 : 2004년 2월 26일, 심사통과일 : 2004년 4월 28일

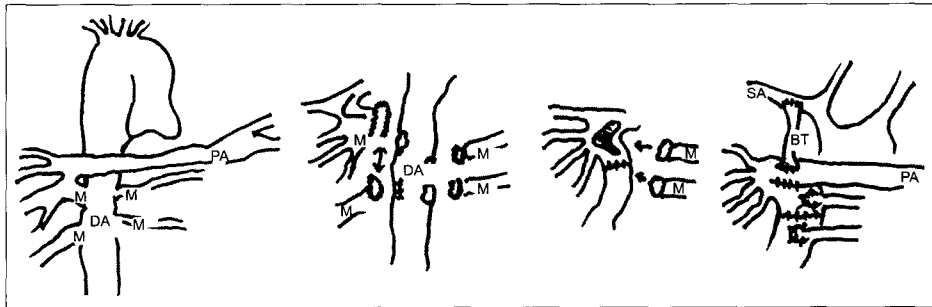
책임저자 : 박영환 (120-752) 서울시 서대문구 신촌동 134번지, 연세대학교 의과대학 심장혈관센터 심장혈관외과

(Tel) 02-361-7283, (Fax) 02-313-2992, E-mail: yhpark@yumc.yonsei.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.



**Fig. 1.** Diagram and angiogram in catheterization shows native pulmonary arteries and major aortopulmonary collateral arteries (MAPCA). (A) Diagram of descending aorta, native pulmonary artery and MAPCAs arising from descending aorta. Dotted line explains the native pulmonary artery, (B) MAPCA to left upper lobe, (C) MAPCA to right middle lobe, (D) MAPCAs to bilateral lower lung field.



**Fig. 2.** Schematic drawings of operative procedure for unifocalization and modified Blalock-Taussig shunt. M=MAPCA; DA=descending Aorta; PA=natural pulmonary artery; SA=subclavian artery, Rt; BT=Blalock-Taussig shunt.

류가 양측 전체 폐엽에 분포하는 것을 확인할 수 있었다. 양측 폐동맥은 이전보다 크기가 커져 있는 모습이 관찰되어 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술(Bidirectional Glenn shunt)을 시행하였다. 수술 후 중심 정맥압은 15 mmHg였고 합병증 없이 퇴원하였다. 생후 1년 11개월에 심도자 검사를 다시 시행하였으며 좌측 쇄골하동맥에서 시작하여 좌폐상엽으로 혈류를 공급하는 또 다른 MAPCA가 발견되어 이 혈관을 좌측폐동맥에 연결하고, 좌폐상엽에서 무명

정맥으로 주행하는 부분폐정맥환류이상을 좌심방으로 연결하는 수술을 좌측개흉을 통해 시행하였다.

생후 2년 9개월에 시행한 심도자 검사에서(Fig. 3) 전체 폐엽이 중심폐동맥을 통해 혈류를 공급받고 있었으며, 폐문부에서 측정된 양측 폐동맥의 직경은 각각 15mm이었으며 McGoon index는 3.25, Nakada index는 452이었다. 직경 16 mm의 polytetrafluoroethylene (PTFE) 인조혈관을 이용한 심외도관 완전대정맥폐동맥연결술(Extracardiac conduit total

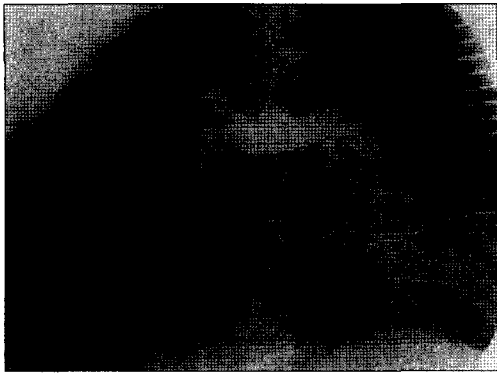


Fig. 3. Pulmonary angiogram before Fontan procedure showing the rehabilitated pulmonary arteries.

cavopulmonary connection)을 시행하였고, 이때 심외도관과 심방 사이에 직경 5 mm의 개통로를 만들어주었다. 수술 후 중심 정맥압은 16 mmHg이었고, 활력증후는 안정적이었다. 수술 후 좌측 횡격막마비가 발생하였으나 호흡기 이탈에 어려움이 없었으며 호흡곤란도 없었다. 좌측 흉막삼출이 수술 후 2주 이상 지속되어 시행한 심도자검사에서, 심외도관과 심방 간의 개통로가 좁아져 있는 것이 관찰되고, 여러 개의 작은 체-폐동맥 부행혈관이 있어 코일 색전술로 막아주었고, 우폐동맥 하행가지가 좁아져 있어 풍선을 이용하여 넓혀주었다. 그러나 좌측 흉막삼출이 지속되어 수술 후 55일째 심외도관과 심방 간의 개통로를 PTFE 인조혈관을 이용해 다시 설치하였으며 횡격막주름 성형술을 시행하였다. 그 후 흉막삼출이 호전되어 수술 후 84일에 퇴원하였다. 환자는 현재 외래 추적 관찰 중이며 합병증 없이 양호한 상태이다.

## 고 찰

기능적 단심실에 해당되는 복잡심기형을 가진 환자들에게, 폰탄수술은 만성적인 청색증 및 심장의 용적 과부하를 줄여주고, 비교적 정상에 가까운 산소화를 유지할 수 있도록 해줄 수 있다는 점에서 가장 효과적인 치료로 받아들여지고 있다[1]. 그러나 모든 기능적단심실 환자에게 좋은 결과를 가져오는 것은 아니며, 폐동맥의 저항과 압력과 같은 폐순환의 혈액학적 요소가 수술의 결과에 큰 영향을 미치는 것으로 알려져 있다[2,3]. 폐순환의 혈액학적 요소는 수술 전 폐혈류의 양, 폐동맥의 형태와 크기, 폐정맥 기형의 유무와 체폐동맥 측부혈관과 심실 및 방실 판막의 기능에 의해서도 영향을 받는다. 본 증례에서는

본래의 중심폐동맥이 매우 작고, 폐엽의 많은 부분이 MAPCA에 의해 혈류를 공급받고 있어 성공적인 폰탄수술을 위해서는 모든 폐엽이 중심폐동맥으로부터 직접 혈류를 공급받을 수 있도록 되어야 하며, 폐동맥을 적절한 크기로 성장하도록 하는 것이 매우 중요하였다. MAPCA는 자연적으로 좁아지거나 막히기도 하지만, 분포하는 폐 구획에 폐혈관 폐쇄 질환을 유발할 수도 있다. 이러한 혈관들은 그 크기나, 수, 주행 방향, 시작 위치나 조직학적인 특징이 매우 다양하며, 이러한 혈관들을 이용하여 단일 초점화 수술을 시행하는 등의 인위적 조작은 혈관 손상, 문합 부위 협착 등의 발생으로 혈관 폐쇄를 유발할 수도 있다[4]. 이와 같은 주요 대동맥-폐동맥 부행혈관의 특징을 고려해 볼 때 이러한 혈관이 자연 폐쇄나 폐혈관 폐쇄 질환을 유발하기 전인 초기 유아기에 단일 초점화 수술을 시행하는 것은 이론적으로 매우 이상적이며, 더욱이 단일 초점화 수술을 폐혈관 성장의 방법으로 이용하는 것은 환자의 특성을 감안한다면 오히려 폰탄수술의 위험 인자로 작용할 수 있는 것을 시기적절한 교정으로 폰탄수술을 가능케 한 요소로 이용한 것이라 할 수 있다. 본 증례의 환자의 경우 성공적인 폰탄 수술이 가능할 수 있었던 것은 폐동맥 성장과 재건을 위한 단계적인 단일초점화수술과 체폐동맥단락술이 성공적으로 시행되고 수술 후 폐동맥이 원활하게 성장했기 때문이다. 또한 수술 후 폐동맥으로 연결되지 않은 체폐동맥측부혈관들을 코일 색전술을 시행하여 제거해 주었다는 점도 수술 후 결과에 영향을 미쳤다고 본다. 폰탄수술을 시행 받은 환자들에게 이러한 체-폐동맥 측부혈관들은 폐순환의 혈류를 증가시켜 좌-우 단락을 증가시키며, 폐동맥압이나 좌심방압을 증가시켜 심부전이나 호흡부전을 일으킬 수 있다[5]. 따라서 이러한 체-폐 부행혈관들을 가능한 한 제거해 주는 것이 수술 후 합병증을 최소화하며 혈액학적 안정을 유지할 수 있다[6].

본 증례는 기능적단심실로 폰탄수술이 필요한 환자이지만, 양측 폐의 대부분이 주요 체폐동맥 부행혈관으로부터 혈류를 공급 받으며, 중심폐정맥의 발달이 매우 미약하여 폰탄수술의 위험이 높은 환자이었으나, 단일 초점화 수술과 체-폐 단락술을 시행하여 적합한 폐동맥 형성이 성공한 예로 수술 전, 후 위험요소로 작용할 수 있는 주요 대동맥-폐동맥 부행혈관을 폐동맥 성장을 위해 적절히 이용한 경우이며, 이와 같이 본래의 폐동맥과 주요 체폐동맥 부행혈관의 해부학적 구조와 혈류의 공급을 정확하게 판단하고, 단계적 수술을 통해 폐동맥을 재건한다면, 주요 체폐동맥 부행혈관이 동반된 기능적단심실 환자도 성공

적인 폰탄수술에 이를 수 있을 것으로 사료된다.

### 참 고 문 헌

1. Lee JR, Kim YJ, Rho JR. *Mid-term results of intracardiac lateral Tunnel Fontan Precedure in the treatment of with a functional single ventricle.* Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1998;31:470-8.
2. Hajime I, Tashikatsu Y, Hidefumi K, et al. *Extent of Aortopulmonary Collateral Blood Flow as a Risk factor for Fontan operation.* Ann Thorac Surg 1995;59:433-7.
3. Capsi J, Coles JG, Tabinovich M, et al. *Morphological findings contributing to a failed Fontan procedure: twelve-year experience.* Circulation 1990;82(suppl 4):177-82.
4. Lofland GK. *The management of pulmonary atresia, ventricular septal defect, and multiple aortopulmonary collateral arteries by definitive single stage repair in early infancy.* Eur J Cardiothorac Surg 2000;18:480-6.
5. Kanter KR, Vincent RN, Raviele AA. *Importance of acquired Systemic-to-Pulmonary Collaterals in the Fontan Operation.* Ann Thorac Surg 1999;68:969-75.
6. Lamberti JJ, Mainwaring RD, Spicer RL, Uzark KC, Moore JW. *Factors influencing perioperative morbidity during palliation of the univentricular heart.* Ann Thorac Surg 1995; 60:s550-3.

#### =국문 초록=

폐동맥 형태가 비정상적이거나 폐동맥 저항이 높은 경우뿐 아니라 주요 대동맥-폐동맥 측부혈관은 폰탄 수술의 위험을 높이는 인자로 알려져 있다. 저자들은 기능적 단심실과 더불어 양측 폐동맥의 발달이 매우 미약하고 양측 폐의 대부분을 주요 체-폐동맥 부행혈관에 의해 혈류가 공급되는 고위험 폰탄수술 환자에서, 단일초점화수술과 체폐동맥 단락술로 폐동맥 재건과 단계적 수술을 거쳐 성공적으로 폰탄수술에 이르렀기에 이를 보고하는 바이다.

- 중심 단어 : 1. 선천성 성장질환, 단심실  
2. 폰탄수술  
3. 폐동맥 부행혈관  
4. 폐동맥