

폰탄 술식의 변형에 따른
체정맥과 폐동맥의 혈류 양상의
비교 및 호흡과의 연관성

연세대학교 대학원

의 학 과

김 유 리 아

폰탄 술식의 변형에 따른
체정맥과 폐동맥의 혈류 양상의
비교 및 호흡과의 연관성

연세대학교 대학원

의 학 과

김 유 리 아

폰탄 술식의 변형에 따른
체정맥과 폐동맥의 혈류 양상의
비교 및 호흡과의 연관성

지도교수 설 준 희

이 논문을 석사 학위논문으로 제출함

2008 년 12 월

연세대학교 대학원

의 학 과

김 유 리 아

김유리아 의 석사 학위논문을
인준함

심사위원 _____ 인

심사위원 _____ 인

심사위원 _____ 인

연세대학교 대학원

2008 년 12 월

감사의 글

논문 연구 과정 동안 많은 관심을 가지고 지도해 주시고 여러 가지로 조언해 주신 설준희 선생님께 깊은 감사를 드립니다. 또한 저에게 부족한 면을 일깨워 주시며 많은 도움을 주셨던 최재영 선생님, 박영환 선생님, 바쁘신 중에도 논문을 심사해 주신 이영호 선생님께도 지면을 빌어 감사의 말씀을 전합니다.

논문을 마치며 힘든 치료 과정과 성장 과정을 겪어내야 하는 많은 선천성 심장병 어린이들과 가족들에게 조금이나마 도움을 줄 수 있는 소아과 의사가 되기 위해 겸손함과 더욱 열심히 노력하는 자세를 가져야 겠다고 다시 다짐해 봅니다.

언제나 내 곁을 지켜주며 힘이 되어주는 사랑하는 남편과 양가 부모님, 그리고 이제는 만나 뵈 수 없지만 항상 머느리를 응원해 주셨던 아버님께도 고마운 마음을 함께 전하고 싶습니다.

저자 씀

<차례>

국문요약	1
I. 서론	3
II. 대상 및 방법	6
1. 대상	6
2. 방법	6
가. 혈관 내 도플러 검사	6
나. 도플러 신호의 판독	7
3. 통계학적 방법	8
III. 결과	9
1. 대상 환자의 혈 역학적 특성 및 원인 질환	9
2. 체정맥과 폐동맥의 혈류량 및 호흡 의존도	9
가. 상대정맥의 혈류량 및 호흡 의존도 분석	9
나. 하대정맥의 혈류량 및 호흡 의존도 분석	11
다. 간정맥의 혈류량 및 호흡 의존도 분석	14
라. 폐동맥의 혈류량 및 호흡 의존도 분석	19
IV. 고찰	22
V. 결론	28
참고문헌	29
영문요약	32

그림 차례

Figure 1. Doppler patterns in superior vena cava according to electrocardiogram and respiration cycle in APC group (I), LT group(II) and ECC group(III).....13

Figure 2. Doppler patterns in inferior vena cava according to electrocardiogram and respiration cycle in APC group (I), LT group(II) and ECC group(III).....16

Figure 3. Doppler patterns in hepatic vein according to electrocardiogram and respiration cycle in APC group (I), LT group(II) and ECC group(III)18

Figure 4. Doppler patterns in pulmonary artery according to electrocardiogram and respiration cycle in APC group (I), LT group(II) and ECC group(III)21

표 차례

Table 1. Comparison of characteristics in three patients groups	7
Table 2. Hemodynamic characteristics in tree patients groups	10
Table 3. Underlying disease of patients before operation.....	10
Table 4. Velocity-time integrals and respiratory variability index of superior vena cava in three groups	12
Table 5. Velocity-time integrals and respiratory variability index of inferior vena cava in three groups	15
Table 6. Velocity-time integrals and respiratory variability index of hepatic vein in three groups..	17
Table 7. Velocity-time integrals and respiratory variability index of pulmonary artery in three groups	20

<국문 요약>

폰탄 술식의 변형에 따른 체정맥과 폐동맥의 혈류 양상의 비교 및 호흡과의 연관성

기능적 단심실의 병태를 갖는 복잡 심기형에서 폰탄 수술은 광범위하게 적용되고 있고 순환의 효율성을 높이기 위해 여러 술식의 변형이 있어 왔다. 이 연구에서는 폰탄 술식의 변형에 따른 혈역학적 변화 양상과 폰탄 순환의 원동력으로 알려진 호흡이 순환에 미치는 영향을 혈관내 도플러 검사를 이용하여 비교 분석하고자 하였다. 1998년 11월부터 2006년 10월까지 연세대학교 세브란스병원 심장혈관병원에서 추적 심도자 검사와 혈관내 도플러 검사를 시행 받은 34명의 폰탄 생존자를 대상으로 심방-폐동맥 문합술(atrionpulmonary connection; APC)을 받은 군(APC 군; 9명), 총 공정맥-폐동맥 문합술(total cavopulmonary connection; TCPC)을 lateral tunnel 방식으로 한 군(LT 군; 12명)과 extracardiac conduit 를 이용하여 시행한 군(ECC 군; 13명)으로 분류하였다. 혈관 내 도플러 검사로 상대정맥, 하대정맥, 간정맥 및 폐동맥에서 혈류량을 유속-시간 적분값(velocity-time integral; VTI)으로 분석하고 총 전방향 혈류량(net antegrade flow integral; NAFI)과 호흡 의존지수(respiratory variability index; RVI)를 산출하여 비교 분석하였다.

상대정맥과 하대정맥의 경우 APC군은 수축기 VTI(VTI at

systole; VTI_S)가 이완기 VTI(VTI at diastole; VTI_D)보다 높았다. LT군과 ECC군에서는 VTI_D 가 더 증가하였다. 역류 혈류의 VTI(VTI of regurgitation flow; VTI_R)은 APC군이 다른 두 군보다 높은 값을 보였다(p -value<0.05). NAFI는 세 군간 차이가 없었다. 간정맥에서 VTI_R 은 ECC군에서 다른 두 군에 비해 통계학적으로 의미 있게 감소하였고 NAFI는 LT군과 ECC군에서 APC군보다 높은 값을 보였다 (p -value<0.05). 폐동맥에서는 세 군 모두 VTI_S 보다 VTI_D 가 더 증가하였으며 VTI_R 은 APC군이 다른 두 군보다 높은 값을 보였다. 폐동맥의 NAFI는 LT와 ECC군에서 APC군보다 의미 있게 높은 값을 보였다(p -value<0.05). 호흡의 영향 정도는 간정맥이 다른 혈관보다 높은 RVI를 보였고 세 군간 차이는 없었다. 상대정맥과 폐동맥에서 ECC군이 다른 두 군보다 높은 RVI를 나타냈다. 하대정맥의 RVI는 LT군과 ECC군에서 APC군보다 통계학적으로 의미 있게 높았다.

TCPC를 시행 받은 LT군과 ECC군은 APC군보다 체정맥에서의 역류 혈류는 감소하고 간정맥과 폐동맥의 전방향 혈류가 증가하여 혈역학적으로 호전된 양상을 보였다. 또한 ECC군은 상대정맥과 폐동맥에서 APC군과 LT군보다 혈류의 호흡 의존도가 크게 나타났다. 따라서 세 군 중 ECC군이 혈역학적으로 우수하지만 호흡 의존도가 가장 높다고 볼 수 있다.

핵심되는 말 : 폰탄 수술, 도플러 심초음파, 호흡, 체정맥 혈류, 폐동맥 혈류

폰탄 술식의 변형에 따른 체정맥과 폐동맥의 혈류 양상의
비교 및 호흡과의 연관성

<지도교수 설 준 희>

연세대학교 대학원 의학과

김 유 리 아

I. 서론

1971년 Fontan 및 Baudet¹이 우심실 우회술을 성공 시킨 이후 폰탄 수술은 단심실의 생리를 갖는 복잡 심기형 환자의 치료로 광범위하게 적용되어 왔다. 초기에는 비후된 우심방의 박동이 폐순환에 필요한 에너지를 공급한다는 가정 하에서 다양한 방법으로 심방-폐동맥 문합술(atrionpulmonary connection; APC)이 시행되었으나 광범위한 심방 수술과 수술 후 진행되는 우심방의 확장 및 압력 증가에 의해 심방성 부정맥과 폰탄 순환내의 와류 형성, 심방내 혈전 형성 등이 문제가 되었다²⁻⁴. 이후 Kawashima등²과 de Leval⁴등이 우심방의 수축이 폐순환에 필수적이지 않고 심방내 와류 형성으로 지속적인 에너지 손실을 초래한다고 주장하며 총 공정맥-폐동맥 문합술(total cavopulmonary connection; TCPC)을 제안하였다. TCPC는 총 공정맥과 폐동맥의 연결 방법에 따라 심방내의 외측벽을 baffle의 일부로 이용하는 lateral tunnel 폰탄과 심방 밖에서 하대정맥과 폐동맥 사이를 tube graft를 이용하여 연결하는 extracardiac

conduit 폰تان 방법이 있다⁵. TCPC는 수술 방법이 간단하고 혈류의 laminar flow를 유지할 수 있고 심방성 부정맥의 발생 위험을 감소시킬 수 있는 장점이 있다⁶⁻¹².

폰تان 순환에서는 이전에 비해 급격히 증가한 높은 체정맥압이 폐 혈류 순환의 원동력이 되고 폐동맥의 혈류량이 심박출량을 결정하는 중요한 요인이 된다. 따라서 폰تان 순환 시에는 체심실의 수축, 이완 기능과 함께 체정맥 혈류가 폐동맥으로 용이하게 흘러갈 수 있는 낮은 폐동맥 저항, 흡기시의 흉곽의 흡입 펌프 기능 등이 중요한 역할을 한다^{9,12}. 특히 폰تان 순환에서 우심방의 수축이 순환의 효율성을 저하시킨다는 주장^{2,4}이 나타나며 흡기시의 흉곽의 음압이 순환의 또 다른 에너지 원으로 중요성이 강조되기 시작하였다^{13,14}.

이러한 폰تان 순환에서의 정상과 달라진 체정맥과 폐동맥의 혈류 양상과 호흡에 따른 변화 양상을 확인하기 위해 도플러 심 초음파검사, 심도자 검사, 자기공명영상 등 여러 방법을 이용하여 폰تان 순환의 혈역학적 변화에 대한 연구들이 시행되어 왔다¹³⁻²². 그러나, 폰تان 술식의 다양한 변형이 체정맥과 폐동맥에서 혈역학적 향상을 보이는지, 호흡이 각 술식에서 순환의 효율성에 어느 정도 영향을 주는지 등에 대한 객관적인 비교 연구는 아직 부족한 상태이다. 또한 폰تان 수술 이후 높아진 체정맥압과 폐 혈류에서의 박동성의 소실(pulsatility)등 혈역학적인 변화는 폐 동-정맥루(pulmonary atriovenous fistula), 단백소실 장병증(protein-losing enteropathy), 만성적인 간기능 저하, 정맥-정맥 간 측부 혈관(veno-venous collaterals) 형성, 운동 능력의 저하, 부정맥 등 폰تان 생존자의 삶의 질에 영향을 주는 다양한 합병증을 유발하는 바^{9,10,23} 각각의 술식에 따른 혈류 양상의 차이에 대한 분석이 중요하다고 볼 수 있다.

이번 연구에서는 기능적 단심실로 단계적으로 폰تان 수술을 받은 환자들을 대상으로 APC 폰تان, Lateral tunnel 폰تان, extracardiac

conduit 폰تان 등 세가지 폰تان 수술의 변형에서 체정맥과 폐동맥 혈류를 혈관내 도플러 검사를 이용하여 분석, 비교하고 호흡이 체정맥과 폐동맥 혈류 변화에 미치는 영향의 정도를 분석하고자 하였다.

II. 대상 및 방법

1. 대상

연세대학교 의과대학 세브란스 병원 심장혈관센터에서 단계적으로 폰تان 수술을 받은 후 1998년 11월부터 2006년 10월까지 심도자 검사를 시행한 환자들 중 심전도검사, 심장 초음파검사, 심도자 검사 상 정상 동율동을 가지며 체심실의 기능이 정상이고 방실 판막의 역류가 1도 이하이며 혈액학적으로 의미 있는 잔류 협착이나 단락이 없고 환자와 보호자의 동의서를 받은 환자 34명을 대상으로 하였다. 술식에 따라 APC 폰تان을 받은 환자군(APC군), Lateral tunnel 폰تان을 받은 환자군(LT군), Extracardiac conduit 폰تان을 받은 환자군(ECC군)으로 분류하였고 APC군은 9명, LT군은 12명, ECC군은 13명이었다. APC군, LT군, ECC군의 환자들의 평균 나이는 각각 13.1 ± 6.8 , 10.0 ± 4.5 , 15.8 ± 10.2 세였으며 수술을 받은 나이는 각각 4.6 ± 0.7 , 3.6 ± 2.4 , 11.0 ± 9.8 세로 ECC 군이 평균 연령이 높았으나 통계학적인 차이는 없었다. 평균 추적관찰기간은 각각 82.6 ± 65.3 , 70.5 ± 51.6 , 54 ± 29.1 개월이었다(Table 1).

2. 방법

가. 혈관내 도플러 검사

환자들은 양와위 자세(supine position)에서 국소마취나 케타민을 이용한 정맥 마취를 받은 후 자발 호흡을 유지한 상태로 통상적 심도자 검사를 시행하여 혈관내 압력, 산소 포화도 등을 측정한다. 다음 FloMap System(Cardiometrics, Mountain View, CA, USA)를 이용하여 혈관내 도플러 검사를 시행하였다. 심전도와 호흡계(respirometer)를 부착하여 심전도와 호흡양상을 기록하며 0.018 inch Doppler guidewire를 상대정맥, 하대정맥, 간정맥, 폐동맥 내에 차례로 위치한 후 흡기 시와 호기 시 각 혈관의

Table 1. Comparison of characteristics in three patients groups

	APC	LT	ECC	<i>p</i> - <i>value</i>
M:F	5:4	8:4	7:6	NS
Age(years)	13.1±6.8	10.0±4.5	15.8±10.2	NS
Body weight(kg)	35.2±17.6	29±15.2	42.8±18.9	NS
Age at operation(years)	4.6±0.7	3.6±2.4	11±9.8	NS
Follow up duration(months)	82.6±65.3	70.5±51.6	54±29.1	NS

APC; atrio-pulmonary connection group, LT; total cavopulmonary connection with lateral tunnel group, ECC; total cavopulmonary connection with extracardiac conduit group, NS; not significant

도플러 영상을 얻어 비디오 테이프에 기록 후 분석하였다. Doppler guidewire는 상대정맥의 경우 무명정맥과 폐동맥 사이 중간부분, 하대정맥은 하대정맥과 심방의 경계에서 2-3cm 아래쪽, 간정맥의 경우는 하대정맥 경계부 보다 2-3cm 바깥쪽, 우 폐동맥은 폐문에서 1 cm 바깥쪽, 좌 폐동맥은 폐문에서 1 cm안쪽에 위치한 후 검사를 진행하였다. 각 호흡 주기에서 최소 3회 이상의 심주기(cardiac cycle)동안 도플러 신호를 기록하였고 총 3회 이상의 호흡주기에서 측정을 반복하였다.

나. 도플러 신호의 판독

혈관내 도플러 신호에서 심전도상 심실 수축기에 해당하는 부위(심전도상 R파의 정점부터 T파가 끝나는 부분)는 S파(wave), 심실의 이완기에 해당하는 부위(심전도상 T파가 끝나는 부분부터 R파의 정점까지)는 D파, 두 개의 상승파(peak wave)가 있는 부위와

반대의 상으로 나타나는 부위는 R파로 정의하였다. 흡기와 호기 시 각 심주기동안 S파와 D파, R파의 유속-시간 적분(velocity-time integral;VTI)값을 측정한 후 S파의 VTI(VTI_S)와 D파의 VTI(VTI_D)값의 합에서 R파의 VTI(VTI_R) 값을 제외한 값을 혈관 단위 면적당 총 전방향 혈류량(net antegrade flow integral; NAFI)으로 정의하였다. 또한 흡기 시의 최고 VTI값과 호기 시 최소 VTI값을 Q_{INS}, Q_{EXP}로 하여 Q_{INS}에 대한 Q_{INS}와 Q_{EXP}의 차이의 비((Q_{INS}-Q_{EXP})/Q_{INS})를 호흡의존지수(respiratory variability index; RVI)로 정의하였다.

3. 통계학적 분석

결과는 평균 ± 표준편차로 표시하였다. 각 군간의 유의성 검정은 SPSS 10.0(SPSS Inc. Chicago, USA)을 이용하였고 두 군간의 비교는 독립 표본 t-test로 검정하고 신뢰구간을 95%로 하여 유의성을 분석하였다.

Ⅲ. 결과

1. 대상 환자의 혈액학적 특성 및 원인 질환

환자들의 평균 폐동맥 압력은 APC군은 $14.0 \pm 2.1 \text{ mmHg}$, LT군은 $11.8 \pm 3.8 \text{ mmHg}$, ECC군은 $13.6 \pm 2.3 \text{ mmHg}$ 였다. 체심실의 이완기말 압력은 각각 $9.4 \pm 2.5 \text{ mmHg}$, $7.5 \pm 3.2 \text{ mmHg}$, $10.7 \pm 2.7 \text{ mmHg}$ 로 폐동맥 압력 및 체심실의 이완기 말 압력은 세 군간 통계학적으로 의미 있는 차이를 보이지 않았다. 체심실의 심구출력(ejection fraction) 및 산소 포화도, 폐동맥의 단면적 지수(cross-sectional area index) 모두 세 군간 의미 있는 차이가 없었다 (Table 2).

APC군의 수술 전 원인 질환은 삼첨판 폐쇄/협착이 4례, 승모판 폐쇄/협착이 1례, 단심실(양대혈관 좌(우)심실 유입)이 2례, 양심실 교정이 불가능한 완전 대혈관 전위가 2례 있었다. LT군은 삼첨판 폐쇄/협착이 3례, 승모판 폐쇄/협착이 1례, 단심실(양대혈관 좌(우)심실 유입)이 4례, 양심실 교정이 불가능한 완전 대혈관 전위가 1례, 심실 중격 결손이 없는 폐동맥 폐쇄가 2례, 심내막상 결손/양 대혈관 우심실 기사가 1례 있었다. ECC군은 삼첨판 폐쇄/협착이 5례, 단심실(양방실 판막 좌(우)심실 유입)이 3례, 양심실 교정이 불가능한 완전 대혈관 전위가 1례, 심실 중격 결손이 없는 폐동맥 폐쇄가 3례, 엡슈타인 기형이 1례가 있었다(Table 3).

2. 체정맥과 폐동맥의 혈류량 및 호흡 의존도

가. 상대 정맥의 혈류량 및 호흡 의존도 분석

APC군은 심주기에 따라 수축기와 이완기에 두 차례 상승과을 이루는 이양성 (biphasic) 혈류 양상을 보이고 심방 수축기에 역류성 혈류가 관찰되었다. LT군과 ECC 군에서는 심주기 전체에 걸쳐 연속적인 혈류 양상을 보였고 심방 수축기의 역류성 혈류는 거의 나타나지 않았다(Fig. 1). 심주기에 따른 혈류량을 분석하면 APC군은 VTI_D 가 VTI_S 에 비해 감소하였으나 LT군과 ECC군은

Table 2. Hemodynamic characteristics in three patients groups

	APC	LT	ECC	<i>p-value</i>
mPAP(mmHg)	14.0±2.1	11.8±3.8	13.6±2.3	NS
SVEDP(mmHg)	9.4±2.5	7.5±3.2	10.7±2.7	NS
SVEF(%)	63±5.5	62.5±4.9	62±5.3	NS
SaO ₂	94.5±3.5	95±0.8	95±1.9	NS
CSAI of PA	180±43.8	202±40.6	249±60	NS

APC; atrio-pulmonary connection group, LT; total cavopulmonary connection with lateral tunnel group, ECC; total cavopulmonary connection with extracardiac conduit group, mPAP; mean pulmonary artery pressure, SVEDP; end-diastolic pressure of systemic ventricle, SVEF; ejection fraction of systemic ventricle, SaO₂; oxygen saturation, CSAI of PA ; cross-sectional area index of pulmonary artery, NS; not significant

Table 3. Underlying disease of patients before operation

	APC	LT	ECC
Tricuspid atresia/stenosis	4	3	5
Mitral atresia/stenosis	1	1	0
PA with IVS	0	2	3
Complex TGA	2	1	1
Ebstein anomaly	0	0	1
Single ventricle	2	4	3
DORV with ECD	0	1	0

APC ; atrio-pulmonary connection group, LT ; total cavopulmonary connection with lateral tunnel group, ECC ; total cavopulmonary connection with extracardiac conduit group, PA with IVS ; pulmonary atresia with intact ventricular septum, TGA ; transposition of great artery, DORV with ECD; double outlet of right ventricle with endocardial cushion defect

VTI_D가 VTI_S보다 증가하여 APC군보다 통계학적으로 의미 있게 높은 값을 보였다. 즉 APC군은 이완기보다 수축기에 심장에 유입되는 혈류가 더 많고 LT군과 ECC군에서는 심실의 이완기에 더 많은 혈류가 심장으로 유입되는 것으로 나타났다. 역류성 혈류의 VTI(VTI_R)은 APC군에서 다른 두 군보다 통계학적으로 의미 있게 증가되어 있었다. NAFI는 세 군간 통계학적으로 의미 있는 차이를 보이지 않았다(Table 4). 호흡의 영향 정도를 비교해 보면 VTI_S, VTI_D, NAFI의 RVI 값은 ECC군에서 다른 두 군에 비해 통계학적으로 의미있게 높은 값을 보였다. 즉 ECC 군에서는 호기시보다 흡기시에 전방향 혈류량이 32% 정도 증가하여 호흡 의존도가 다른 두 군에 비해 뚜렷하게 나타남을 알 수 있었다. APC군과 LT군은 혈류의 RVI 값에서 차이를 보이지 않았다(Table 4).

나. 하대 정맥의 혈류량 및 호흡 의존도 분석

혈류 양상은 상대정맥과 유사하게 APC군은 심주기에 따라 심실 수축기와 이완기에 2차례 상승과를 이루고 심방 수축기에 역류를 보이는 이양성 혈류 양상을 보이나 LT와 ECC군에서는 전체 심주기에 걸쳐 연속적인 혈류를 보이고 심방 수축기의 역류 양상은 거의 관찰되지 않았다(Fig. 2). 상대정맥 혈류와 유사하게 APC군은 VTI_S가 VTI_D보다 높게 측정되었으며 LT군과 ECC군은 VIT_S보다 VTI_D가 더 높은 값을 보였다. 즉 LT군과 ECC군에서는 심실의 이완기에 심장에 유입되는 혈류량이 더 증가하였다. VTI_R값은 호흡주기와 무관하게 APC군이 다른 두 군보다 통계학적으로 유의하게 높은 값을 보였다. NAFI는 세 군간 흡기와 호기시 모두 통계학적으로 의미 있는 차이를 보이지 않았다(Table 5). 호흡주기에 따른 혈류량을 비교해 보면 세 군 모두 상대정맥에 비해 더 높은 RVI 값을 보였다. 즉 상대정맥 보다 흡기시 혈류의 증가 정도가 세 군 모두 더 크게 나타났다. 또한 VTI_S의 RVI값은

Table 4. Velocity–time integrals and respiratory variability index of superior vena cava in three groups

		APC	LT	ECC	<i>p-value</i>
VTI _S ¹ (cm)	Ins	6.6±3.3	7.5±3.7	7.1±3.6	NS
	Exp	5.5±2.6	6.2±3.3	5.0±2.3	NS
	RVI ⁵	0.15±0.06	0.16±0.10	0.26±0.12	<0.05 ^{#†}
VTI _D ² (cm)	Ins	4.8±2.6	7.8±2.7	7.5±1.8	<0.05 ^{*†}
	Exp	4.2±2.2	6.6±2.6	5.1±1.5	<0.05 [*]
	RVI	0.12±0.06	0.15±0.09	0.31±0.09	<0.05 ^{#†}
VTI _R ³ (cm)	Ins	-0.5±0.4	0.0±0.0	-0.0±0.1	<0.05 ^{*#}
	Exp	-0.6±0.5	-0.5±1.6	-0.1±0.2	<0.05 [†]
	RVI	0.19±0.25	0.11±0.32	0.16±0.42	NS
NAFI ⁴ (cm)	Ins	10.9±5.7	15.4±6.1	14.6±4.9	NS
	Exp	9.1±4.7	12.9±5.7	10.0±3.6	NS
	RVI	0.15±0.08	0.16±0.07	0.32±0.07	<0.05 ^{#†}

¹; velocity–time integral at ventricular systolic phase, ²; velocity–time integral at ventricular diastolic phase, ³; velocity–time integral of regurgitation flow, ⁴; net–antegrade flow integral, ⁵; respiratory variability index, *: between APC<, #: between LT&ECC, †: between APC&ECC, APC; atrio–pulmonary connection group, LT;total cavopulmonary connection with lateral tunnel group, ECC;total cavopulmonary connection with extracardiac conduit group, Ins ; inspiration, Exp ; expiration, NS; not significant

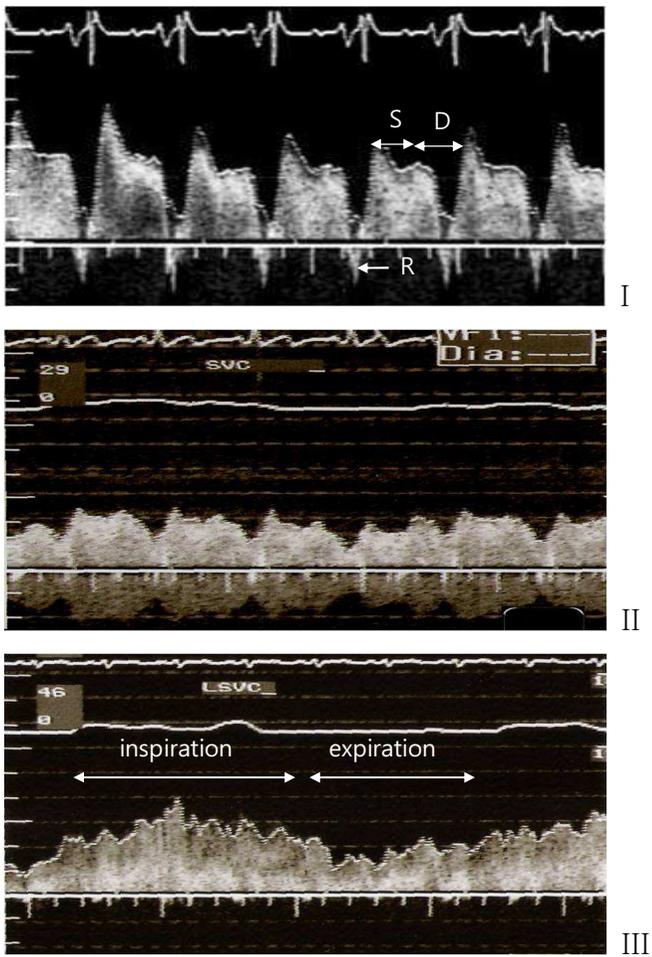


Figure 1. Doppler patterns in superior vena cava according to electrocardiogram and respiration cycle in APC group (I), LT group(II) and ECC group(III). Biphasic superior vena cava flow at ventricular systolic(S) and diastolic(D) phase and regurgitation flow (R) at atrial contraction in APC group(I) but continuous flow during entire cardiac cycle in LT and ECC group(II,III) were observed. The increases in antegrade flow during inspiration were more significant in ECC group(III).

세 군간 차이가 없었으나 VTI_D 와 NAFI의 RVI 값은 LT군과 ECC군이 APC군보다 더 높은 값을 보였다. 즉 이완기 혈류량과 전방향 혈류량의 흡기시 혈류의 증가 정도가 LT군과 ECC군이 APC군보다 더 높게 나타났다. LT군과 ECC군의 비교분석에서는 두 군간 각 혈류의 RVI 값의 차이는 없었다(Table 5).

다. 간정맥의 혈류량 및 호흡 의존도 분석

간정맥의 도플러 혈류 양상을 보면 APC군은 심실 수축기와 이완기 초기 전방향 혈류(antegrade flow)를 보이다가 심방 수축기(심전도상 P파)에 역류 혈류가 관찰되는 반면 LT군과 ECC군은 심주기보다 호흡주기와 일치하는 양상을 보여 흡기시 연속적인 혈류를 보이며 전방향 혈류가 증가하다가 호기와 함께 전방향 혈류가 중단되며 역류 혈류가 관찰되었다(Fig. 3).

APC군은 VTI_S 가 VTI_D 보다 높은 값을 보였다. 즉 NAFI의 많은 부분을 VTI_S 가 이루고 있었다. 호기시 VTI_R 은 APC군과 LT군은 차이가 없었으나 ECC군은 다른 두 군보다 통계학적으로 의미 있게 낮은 값을 보였다. 즉 호기시 역류 혈류는 ECC군이 다른 두 군보다 감소하였음을 알 수 있었다. 또한 흡기시 NAFI는 APC군이 4.0 ± 1.5 cm, LT군이 12.6 ± 7.9 cm, ECC군이 6.3 ± 2.8 cm로 APC군에 비해 LT군과 ECC군은 의미 있게 높은 값을 보였고 LT군과 ECC군 사이에는 통계학적으로 의미 있는 차이가 없었다(Table 6).

호흡과의 연관성을 알아보면 VTI_D , VTI_R , NAFI의 RVI는 세 군간 의미 있는 차이가 없었다. 그러나 다른 혈관들의 RVI와 비교할 때 NAFI의 RVI는 APC군, LT군, ECC군 에서 각각 0.83 ± 0.32 , 0.77 ± 0.52 , 0.88 ± 0.12 로 높은 값을 보였다($P < 0.05$). 즉 다른 혈관에 비해 간 정맥은 세 군 모두 특히 전 방향 혈류의 호흡 의존도가 높아 흡기시 혈류 증가가 현저하게 나타났다(Table 6).

Table 5. Velocity–time integrals and respiratory variability index of inferior vena cava in three groups

		APC	LT	ECC	<i>p-value</i>
VTI _S ¹ (cm)	Ins	6.6±1.5	5.8±1.7	5.0±1.9	NS
	Exp	4.2±1.5	3.0±1.5	2.5±0.7	<0.05 [†]
	RVI ⁵	0.35±0.16	0.50±0.14	0.48±0.10	NS
VTI _D ² (cm)	Ins	5.4±1.6	6.3±2.6	7.2±2.4	NS
	Exp	3.7±0.6	3.4±1.7	3.4±1.3	NS
	RVI	0.25±0.22	0.48±0.13	0.53±0.05	<0.05 ^{*†}
VTI _R ³ (cm)	Ins	-0.8±0.5	-0.1±0.2	-0.0±0.0	<0.05 ^{*†}
	Exp	-1.5±0.8	-0.6±0.8	-0.1±0.1	<0.05 ^{*†}
	RVI	0.45±0.10	0.0±0.0	0.0±0.0	<0.05 ^{*†}
NAFI ⁴ (cm)	Ins	10.9±2.4	12.0±3.6	12.2±3.1	NS
	Exp	6.7±1.4	5.8±2.9	5.9±1.6	NS
	RVI	0.38±0.09	0.54±0.13	0.52±0.06	<0.05 ^{*†}

¹; velocity–time integral at ventricular systolic phase, ²; velocity–time integral at ventricular diastolic phase, ³; velocity–time integral of regurgitation flow, ⁴; net–antegrade flow integral, ⁵; respiratory variability index, *: between APC<, #: between LT&ECC, †: between APC&ECC, APC; atrio–pulmonary connection group, LT;total cavopulmonary connection with lateral tunnel group, ECC;total cavopulmonary connection with extracardiac conduit group, Ins ; inspiration, Exp ; expiration, NS; not significant

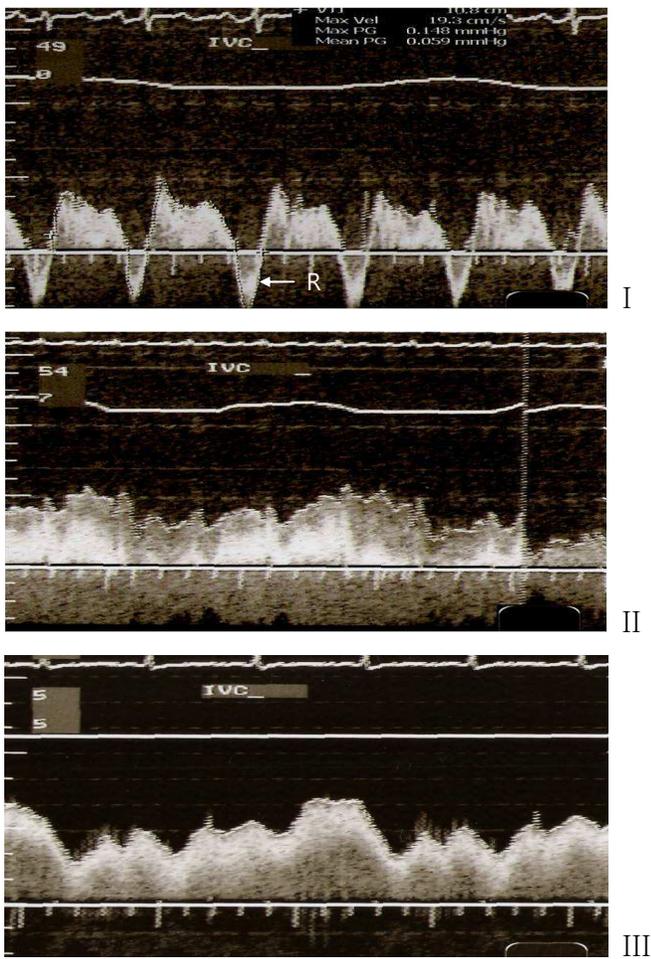


Figure 2. Doppler patterns in inferior vena cava according to electrocardiogram and respiration cycle in APC group (I), LT group(II) and ECC group(III). Biphasic inferior vena cava flow at ventricular systolic and diastolic phase and regurgitation flow (R) at atrial contraction in APC group(I) but continuous flow during entire cardiac cycle in LT and ECC group(II,III) were observed.

Table 6. Velocity–time integrals and respiratory variability index of hepatic vein in three groups

		APC	LT	ECC	<i>p-value</i>
VTI _S ¹ (cm)	Ins	3.6±1.5	6.7±4.1	3.0±1.6	NS
	Exp	2.6±1.0	1.3±2.5	0.6±0.4	<0.05 [†]
	RVI ⁵	0.24±0.20	0.78±0.69	0.73±0.21	<0.05* [†]
VTI _D ² (cm)	Ins	1.7±0.8	6.0±3.8	3.3±1.8	<0.05* [†]
	Exp	0.6±0.7	0.4±0.4	0.5±0.5	NS
	RVI	0.64±0.34	0.67±0.41	0.82±0.13	NS
VTI _R ³ (cm)	Ins	-0.9±1.4	-0.0±0.2	-0.1±0.4	NS
	Exp	-2.8±1.9	-2.2±5.6	-0.6±0.5	<0.05 [†]
	RVI	0.61±0.36	0.82±0.49	0.72±0.46	NS
NAFI ⁴ (cm)	Ins	4.0±1.5	12.6±7.9	6.3±2.8	<0.05* [†]
	Exp	0.4±1.4	0.15±5.6	0.6±0.7	NS
	RVI	0.83±0.32	0.77±0.52	0.88±0.12	NS

¹; velocity–time integral at ventricular systolic phase, ²; velocity–time integral at ventricular diastolic phase, ³; velocity–time integral of regurgitation flow, ⁴; net-antegrade flow integral, ⁵; respiratory variability index, *: between APC<, #: between LT&ECC, †: between APC&ECC, APC; atrio-pulmonary connection group, LT;total cavopulmonary connection with lateral tunnel group, ECC;total cavopulmonary connection with extracardiac conduit group, Ins ; inspiration, Exp ; expiration, NS; not significant

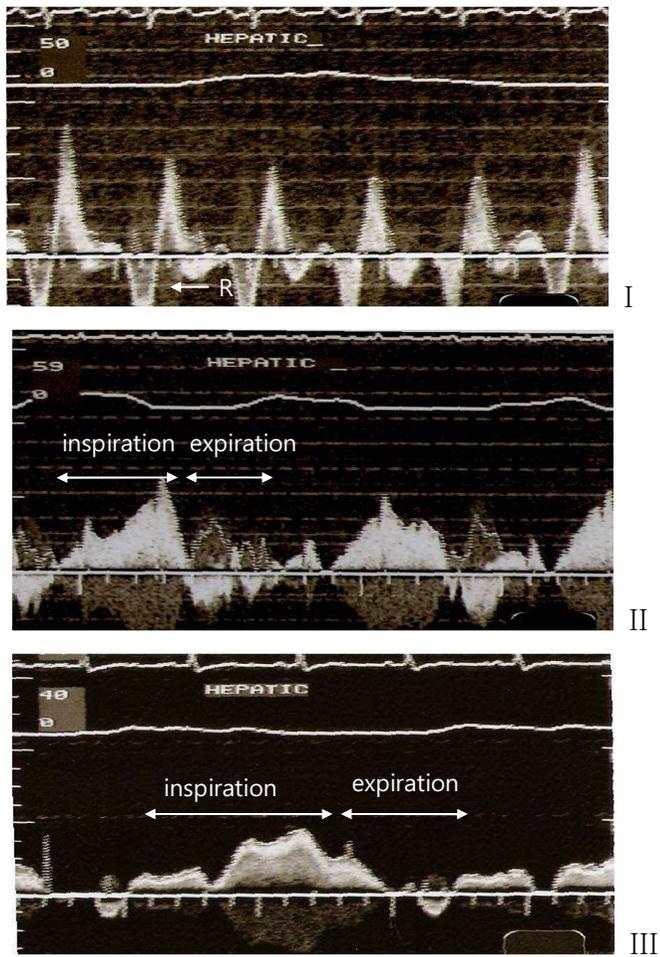


Figure 3. Doppler patterns in hepatic vein according to electrocardiogram and respiration cycle in APC group (I), LT group(II) and ECC group(III). In APC group(I), biphasic flow and regurgitation flow(R)at atrial contraction were observed but in LT(II) and ECC group(III) blood flow were synchronous with respiration.

라. 폐동맥의 혈류량 및 호흡 의존도 분석

APC군은 심주기에 따라 심실의 수축기와 이완기에 두 번의 상승과를 이루는 이양성 혈류를 보였다. 그러나 체정맥과 달리 심실의 이완기말 심방의 수축기에 상승과가 최고점을 이루는 양상을 보였고 일부의 환자에서는 심실의 수축기 초기에 혈류의 역류가 관찰되었다. LT군과 ECC군에서는 심주기에 걸쳐 연속적인 혈류 양상을 보였다. LT군의 일부 환자에서는 연속적인 혈류 양상을 보이면서 APC군과 유사하게 심실 수축기와 이완기에 따른 두 번의 상승과를 보이고 있었다(Fig. 4).

심주기에 따른 혈류량을 분석하면 세 군 모두에서 VTI_S 보다 VTI_D 값이 더 증가하였다. 특히 APC군의 경우 체정맥과 달리 심실 이완기에 폐동맥 혈류량이 더 증가하는 양상을 관찰할 수 있었다. 호기시 VTI_R 값의 경우 APC군이 LT군과 ECC군에 비해 높은 값을 보였다. NAFI값은 LT군과 ECC군에서 APC군보다 흡기와 호기 모두 통계학적으로 의미 있게 높은 값을 보였다. LT군과 ECC군 사이의 비교분석에서는 NAFI값에서 의미 있는 차이가 없었다(Table 7).

호흡 주기에 따른 영향을 분석하면 VTI_S 와 NAFI의 RVI 값은 ECC군이 LT군보다 통계학적으로 의미 있게 높은 값을 보였으나 APC군과의 차이는 뚜렷하지 않았다. VTI_D 의 RVI 값은 ECC군이 0.47 ± 0.08 으로 APC군(0.34 ± 0.13)과 LT군(0.32 ± 0.14)에 비해 통계학적으로 의미 있는 높은 값을 보였다. 즉 폐 혈류의 호흡 의존도는 ECC군이 LT군에 비해 높게 나타났고 이중 이완기 혈류의 경우는 APC군에 비해서도 높은 호흡 의존도를 보여 호기시 혈류 증가 정도가 더 크게 나타났다(Table 7).

Table 7. Velocity–time integrals and respiratory variability index of pulmonary artery in three groups

		APC	LT	ECC	<i>p-value</i>
VTI _S ¹ (cm)	Ins	7.1±1.3	9.7±3.2	10.9±4.2	<0.05* [†]
	Exp	4.2±0.9	6.4±1.0	6.0±2.4	<0.05 [†]
	RVI ⁵	0.39±0.15	0.30±0.14	0.45±0.07	<0.05 [#]
VTI _D ² (cm)	Ins	8.7±2.0	10.9±4.2	13.0±2.7	<0.05 [†]
	Exp	5.7±1.9	7.1±1.9	6.8±1.8	NS
	RVI	0.34±0.13	0.32±0.14	0.47±0.08	<0.05 ^{#†}
VTI _R ³ (cm)	Ins	-0.2±0.3	0.0±0.0	0.0±0.0	NS
	Exp	-0.8±0.8	-0.2±0.4	-0.1±0.2	<0.05 [†]
	RVI	0.48±0.47	0.20±0.42	0.0±0.0	<0.05 [†]
NAFI ⁴ (cm)	Ins	15.7±2.8	20.5±6.7	24.2±6.7	<0.05* [†]
	Exp	9.2±3.1	13.2±2.0	12.7±3.6	<0.05* [†]
	RVI	0.39±0.19	0.32±0.12	0.47±0.06	<0.05 [#]

¹; velocity–time integral at ventricular systolic phase, ²; velocity–time integral at ventricular diastolic phase, ³; velocity–time integral of regurgitation flow, ⁴; net–antegrade flow integral, ⁵; respiratory variability index, *: between APC<, # : between LT&ECC, †: between APC&ECC, APC; atrio–pulmonary connection group, LT;total cavopulmonary connection with lateral tunnel group, ECC;total cavopulmonary connection with extracardiac conduit group, Ins ; inspiration, Exp ; expiration, NS; not significant

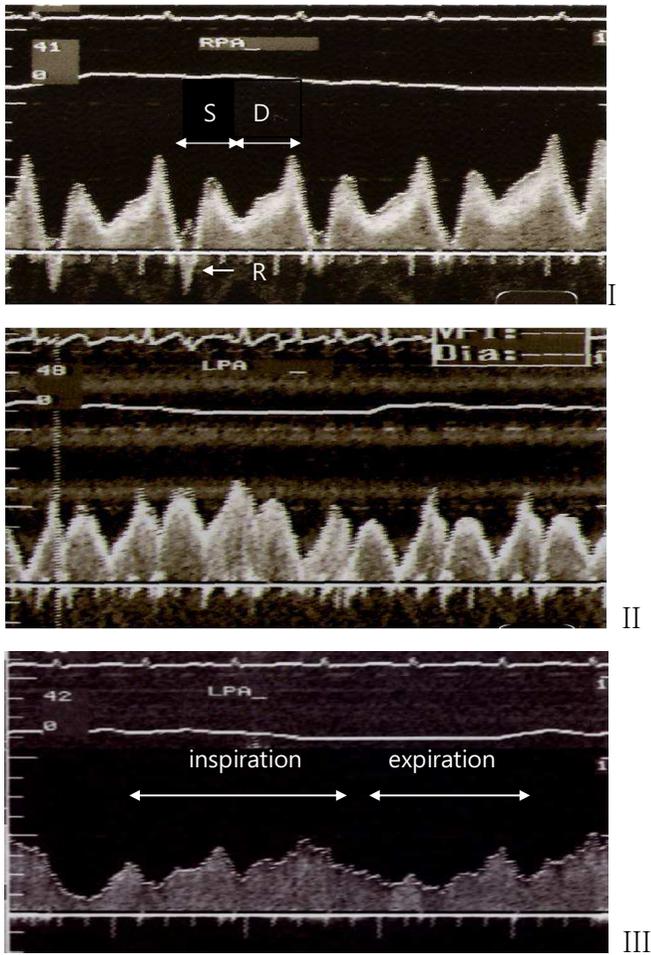


Figure 4. Doppler patterns in pulmonary artery according to electrocardiogram and respiration cycle in APC group (I), LT group(II) and ECC group(III). In APC group, biphasic flow pattern was observed with peak at ventricular diastolic phase(D) and some regurgitation flow(R) at ventricular systole. The continuous flow was observed with some pulsatility at ventricular systole and diastole especially in LT group(II). In ECC group(III), the increases of antegrade flow during inspiration were more significant than LT group.

IV. 고찰

폰탄 수술 후 급격하게 증가되는 체정맥압은 폐순환의 원동력이 되지만 반면에 체정맥압의 지속적인 상승에 의한 여러 합병증을 유발하게 된다. 혈관 내 혈전의 위험이 높아지며 간문맥과 간정맥의 높은 압력으로 만성적인 간울혈, 간기능 저하와 단백 소실성 장병증, 정맥-정맥 측부 혈관 및 간내 측부 혈관 등이 나타난다. 혈관의 박동성 소실은 폐동맥 성장을 저해하며 폐혈관 저항을 상승시키고 폐 동-정맥 루의 원인이 된다^{9-10,23}. 폰탄 순환 이후 달라진 혈역학적 변화에 의한 합병증은 폰탄 생존자들의 장기 생존률과 삶의 질을 저하시키므로 이러한 문제를 해결하고 좀더 이상적인 폰탄 순환을 이루기 위해 여러 진단 방법을 이용하여 폰탄 수술 후 혈역학에 대한 연구들이 이루어져 왔다¹³⁻²².

기존의 경흉부 초음파를 이용한 도플러 검사에 비해 혈관내 도플러 검사는 심도자 검사와 함께 시행하고 초음파창(window)의 장애가 없으며 혈류의 방향과 도플러 빔의 방향을 일치시킬 수 있어 좀 더 정확한 결과를 얻을 수 있다는 장점이 있다. 이 연구에서는 혈관내 도플러 검사로 각 혈관에서 유속-시간 적분을 이용하여 혈류량을 비교 분석하고 호흡에 의한 혈류의 변화 정도를 수술의 방법에 따라 비교해 보았다.

폰탄 순환에서는 폐혈관의 저항이 정상이라면 높아진 체정맥압과 호흡시의 흉곽의 음압에 의한 흡입력, 심실 이완기의 흡입력 등이 폰탄 순환을 유지할 수 있는 원동력이 된다. 따라서 폰탄 수술 후 혈류 흐름은 심주기와 호흡주기의 영향을 받게 된다.

혈류의 양상은 APC군의 경우 심실의 수축기와 이완기에 두 번의 상승파를 이루는 이양성 혈류를 보였다. 상대정맥과 하대정맥은 심실의 수축기(즉 심방의 이완기)에 상승파의 정점을 이루었고 심실의 이완기 말 심방의 수축기에 역류 혈류가 관찰되었다. 폐동맥은 심실의 이완기 말 즉 심방의 수축기에 상승파의 정점을

이루었고 심실의 수축기 초기에는 역류 혈류가 관찰되었다. 이는 Di Sessa 등^{11,12}의 보고와 일치하는 소견으로 심방의 수축이 폐동맥으로의 전방 혈류를 증가시키나 체정맥의 역류 혈류를 함께 유발함을 확인할 수 있었다. LT군과 ECC군은 상대정맥, 하대정맥, 폐동맥에서 전 심주기에 걸쳐 연속적인 혈류 양상을 보이며 호흡 주기에 따른 변화를 보여 이전의 연구 보고^{13,14,18-21}들과 일치하는 소견을 보였다. 일부 LT군에서 폐동맥에서 심실의 수축기와 이완기에 두 차례 정점을 이루는 이양성 혈류 양상이 관찰되어 부분적으로 폰탄 회로에 포함되는 심방의 수축력의 영향이 있는 것으로 생각된다. Houllind 등¹⁵과 Klimes 등¹⁶도 Lateral tunnel TCPC를 받은 환자에서 폐동맥의 이양성 박동성 혈류가 유지된다고 보고하였고 심방 수축의 부분적인 영향에 기인한다고 하였다. LT군과 ECC군에서는 상대정맥, 하대정맥, 폐동맥의 역류 혈류는 거의 관찰되지 않았다.

심주기에 따른 혈류량을 분석하면 먼저 APC군은 상대정맥, 하대정맥에서 수축기 $VTI(VTI_S)$ 가 이완기 $VTI(VTI_D)$ 보다 더 높은 값을 보여 수축기에 심장으로 유입되는 혈류량이 더 많았다. 즉 심실의 수축기에 우심방의 이완에 의해 체정맥 혈류의 유속의 증가뿐 아니라 혈류량도 심실 수축기에서 더 많은 것으로 증명되었다. 반면 TCPC를 받은 LT군과 ECC군은 VTI_S 보다 VTI_D 가 더 높게 측정되어 심실 이완기에 전 방향 혈류량이 많은 것으로 나타났다. 폐동맥에서도 역시 VTI_S 보다 VTI_D 가 더 높게 측정되었다. 즉 TCPC를 받은 경우 심실의 이완기에 좌심방으로 폐정맥의 환류가 증가하고 경폐 압력차이(transpulmonary pressure gradient)가 커지며 폐동맥의 혈류가 폐정맥으로 이동하여 수동적으로 체정맥의 혈류가 전방향으로 이동하는 것으로 설명될 수 있다. 심실의 수축기에는 심방의 이완으로 폐정맥 혈류가 좌심방으로 유입되며 체정맥과 폐동맥의 전방향 혈류가 이루어 질 수 있다. 그러나 APC군에서 나타났던 심방 수축기의 역류 혈류는

거의 관찰되지 않아 APC군보다 좀 더 효율적인 정맥 순환이 이루어 지는 것으로 분석되었다. LT군과 ECC군 사이에서는 전방향 혈류량 및 역류 혈류량에서 의미 있는 차이는 없었다.

간정맥의 혈류 양상은 이전의 연구보고¹⁸⁻²¹와 유사하게 APC군은 심실 수축기와 이완기 초기에는 전방향 혈류를 보이다가 심방 수축과 함께 역류 혈류를 보이고 있었다. 반면 LT군과 ECC군은 심주기와 무관하게 호흡주기에 따라 흡기시에 심장으로 유입되는 전방향 혈류가 증가하다가 호기시에는 전방향 혈류가 중단되며 역류 혈류가 나타나는 양상을 보였다. 간정맥에서 역류 혈류량인 VTI_R 은 ECC군이 다른 두 군에 비해 낮게 나타났다. APC군과 LT군은 VTI_R 에서 비록 통계학적인 의미는 없었으나 APC군은 흡기와 호기 모두 역류 혈류가 나타난 반면 LT군은 호기시에만 역류 혈류가 보여 전반적으로 LT군에서 역류 혈류가 더 적었다. 따라서 전방향 혈류량은 APC 군에 비해 LT군과 ECC군이 더 높은 값을 보였다. 즉 간정맥에서 유입되는 혈류는 LT군과 ECC군에서 더 향상된 혈역학적 소견을 보이고 있었다.

폐동맥에서 전방향 혈류량은 APC군에 비해 LT군과 ECC군에서 의미 있게 높은 값을 보였다. 이는 LT군과 ECC군에서 APC군보다 간정맥의 역류 혈류가 감소하며 간정맥에서의 유입혈류가 증가하였고 또한 APC에서 수축기 초기(심방의 이완기)에 나타나는 폐동맥에서의 역류 혈류 역시 LT와 ECC군에서는 거의 없어 결과적으로 폐동맥의 전방향 혈류의 증가로 나타난 것으로 보인다. 또한 APC군에서 체정맥에서 심방으로 유입되는 혈류는 심실의 수축기(심방의 이완기)에 많아지지만 폐동맥으로 전해지는 혈류는 심실의 이완기(심방의 수축기)에 많아지는 양상을 보여 일정 시간 동안 혈류의 심방내의 정체가 있을 수 있고 이는 지속적인 심방의 확장시키고 와류를 형성하여 폐동맥의 전방향 혈류의 양에도 영향을 줄 것으로 생각된다.

이처럼 TCPC를 시행 받은 LT군과 ECC군은 APC군보다 전방향

폐혈류의 증가 및 체 정맥에서의 역류 혈류의 감소 등 보다 향상된 혈역학적 소견을 보였다. 이러한 체혈류와 폐혈류의 증가는 심주기 중 심실 이완기에 뚜렷하므로 심실의 이완기 기능이 폰탄 순환에서는 중요하다고 볼 수 있다. 많은 단심실의 생리를 갖는 환자들은 만성적인 용적 과부하에 노출이 되므로 체심실의 기능 장애 및 방실 판막의 기능장애가 빨리 나타날 수 있다. 따라서 폰탄 수술의 대상이 되는 환자에서는 체심실의 기능 특히 이완기 기능에 대해 좀 더 세밀하게 평가하고 유지하기 위한 노력이 필요할 것으로 생각된다.

폰탄 순환을 유지하는 또 다른 에너지원인 호흡의 중요성은 TCPC가 도입되며 강조되기 시작하였다. 폰탄 수술 초기에는 높아진 체정맥압과 비후된 우심방의 수축력으로 폐순환을 유지하고자 하였으나 우심방이 폰탄 순환에 필수적이지 않고 오히려 순환의 효율성을 떨어뜨린다고 주장이 나오며 호흡의 중요성에 주목하기 시작하였다. Nakazawa³등과 Penny 등¹⁴은 APC 폰탄 수술을 받은 환자들에서 도플러 검사로 흡기시의 폐혈류가 더 많이 증가함을 보고하였고 Fogel 등²⁷은 체정맥 혈류의 30%는 호흡주기에 의존적이며 흡기시 유속이 증가함을 도플러 심초음파 검사로 확인한 바 있다. Penny 등²⁵과 Redington^{13,14}등은 TCPC를 받은 환자에서 호흡에 의한 흉곽 내 압력 변화가 폐혈류에 많은 영향을 주는 것으로 보고하였다.

이 연구에서는 이러한 호흡이 폰탄 순환에 미치는 기여 정도를 분석하기 위해 각 혈류에서 흡기시의 최고 VTI값에 대한 흡기와 호기시의 VTI의 차이를 비율로 계산하는 RVI를 지표로 이용하였다. 세 군 모두 흡기시의 혈류량이 호기시보다 증가하는 호흡 의존도가 나타났다. 세 군의 호흡 의존도를 비교하면 LT군과 ECC군에서 APC군보다 하대정맥의 호흡 의존도가 높았으며 상대 정맥 및 폐동맥의 이완기 혈류는 ECC군이 APC군과 LT군에 비해 높은 호흡 의존도를 보이는 것으로 나타났다. 이는 LT군은 심방의

일부가 폰탄 회로에 포함되어 심방의 수축이 부분적으로 영향을 주는 반면 심방을 완전히 우회하는 ECC군은 이러한 심방의 영향이 없어지며 흡기시의 흉곽의 음압이 순환의 주된 원동력으로 작용함을 확인 할 수 있었다. 따라서 ECC 폰탄 수술을 시행한 경우는 수술 후 흉곽의 운동과 호흡에 영향을 미칠 수 있는 여러 가지 요인(흉막 삼출, 횡격막 마비, 인공호흡기 치료 등)에 대해 보다 세심하고 적극적인 처치가 중요하다고 볼 수 있다. Kaulitz¹⁹등은 APC 폰탄과 TCPC를 받은 환자들에서 최고 유속의 흡기/호기 비를 이용하여 체정맥의 호흡 의존도를 분석한 결과 TCPC군에서 호흡 의존도가 더 높은 것으로 분석하였고 혈관에 따라 심방/심방터널, 간정맥, 하대정맥의 순서로 나타났다고 보고한 바 있다. 이 연구에서도 간정맥의 호흡 의존도는 세 군 모두 다른 혈관에 비해 의미 있게 높았으며 세 군간 통계학적인 차이는 없었다. 특히 TCPC를 시행 받은 LT군과 ECC군은 APC군과 달리 간혈류가 호흡 주기에만 의존적인 것으로 나타나 호기시에는 전방향 혈류가 중단되며 역류되는 양상을 보였다. Hsia등²⁰도 정상인과 폰탄 순환을 비교하여 폰탄 순환에서는 정상과 달리 흡기시에 혈류 증가가 나타나고 특히 TCPC를 시행받은 경우는 혈류가 심주기에 무관하게 흡기에 의존된다고 보고하였다. Kaulitz 등¹⁷도 TCPC 후 간정맥의 혈류는 흡기시에 주로 이루어 지며 호기시에는 줄어들거나 중단되며 중심 정맥 압력이 높은 경우에는 특히 호흡에의 의존도가 증가하게 되어 간혈류 및 간기능에 영향을 준다고 보고하였다. 그러나 APC 폰탄을 시행 받은 경우에 비해 간정맥 혈류의 박동성이 감소하므로 간기능을 보호할 수 있는 역할을 한다고 보고한 바 있다.

이처럼 APC군에 비해 TCPC를 시행받은 LT군과 ECC군에서는 체정맥과 폐동맥의 역류 혈류가 감소하고 간정맥과 폐동맥의 전방향 혈류가 증가하는 등 향상된 혈액학적 소견을 보이나 혈류의 박동성을 소실한다는 단점이 있어 각 술식의 우위 판단은 아직

논란이 있다. 혈류의 박동성은 폐동맥의 성장과 체정맥의 압력을 낮추고 폐혈관 저항을 낮출 수 있는 중요한 요소이다. Houliind¹⁵과 Klimes¹⁶은 MRI를 통해 세가지 타입의 폰تان 수술에서 혈관의 박동성을 분석하여 APC 폰تان을 받은 경우는 폐동맥의 박동성이 정상 또는 그 이상으로 유지되나 LT와 ECC 폰تان을 받은 경우는 정상보다 낮은 폐동맥의 박동성을 보인다고 하였다. 따라서 LT군과 ECC군은 폐동맥의 혈류량은 증가하나 이러한 폐혈류의 박동성 소실이 장기적으로 폐혈관 저항을 상승시켜 폰تان 실패(Fontan failure)의 원인이 될 수 있다는 문제가 남아있다.

이 연구에서는 APC 폰تان에 비해 LT 폰تان과 ECC 폰تان에서 더욱 향상된 혈역학적 소견을 갖는다는 사실을 혈류량의 분석 및 비교로 증명하였고 호흡 의존도가 실제로 ECC 폰تان에서 가장 높게 나타남을 입증하였다. 그러나 이 연구에서, 환자들은 자발 호흡을 유지하였으나 환자의 연령, 정맥 마취 여부 등에 따라 호흡의 강도나 횟수의 차이가 있을 수 있어 호흡의 영향도 분석에 이러한 점들이 부분적인 영향을 주었을 것으로 생각된다. 또한 환자들은 앙와위 자세에서만 검사를 하였으나 폰تان 순환에 대한 좀 더 정확한 이해를 위해서는 중력의 변화가 하지 정맥 순환에 미치는 영향이나 실제로 활동이나 운동 중에 폰تان의 혈역학이 어떤 방식으로 변화가 있는가에 대한 연구 등이 좀 더 이루어져야 할 것이다.

V. 결론

TCPC를 시행 받은 LT군과 ECC군은 APC군과 비교하여 상대 정맥, 하대 정맥, 간정맥 등 체정맥과 폐동맥의 역류 혈류는 감소하고 간정맥과 폐동맥의 전 방향 혈류가 증가하여 혈역학적으로 호전된 양상을 보였다. 호흡에 의한 혈류 변화는 간정맥이 다른 혈관에 비해 가장 심하게 나타났다. 하대 정맥의 경우 TCPC를 시행 받은 LT군과 ECC군에서 APC군에 비해 호흡에 의한 혈류 변화가 더욱 뚜렷하게 나타났고 상대 정맥과 폐동맥의 경우 ECC군에서 APC군과 LT군보다 호흡에 의한 혈류 변화 즉 혈류의 호흡 의존도가 크게 나타났다. 따라서 세가지 술식 중 ECC 폰탄이 혈역학적으로 우수하지만 체정맥과 폐동맥의 호흡 의존도가 가장 높다고 볼 수 있다.

참고문헌

1. Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax* 1971;26: 240-48.
2. Kawashima Y, Kitamura S, Matsuda H, Shimazaki Y, Nakano S, Hirose H. Total cavopulmonary shunt operation in complex cardiac anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984;87:74-81.
3. Nakazawa M, Nakanishi T, Okuda H, Satomi G, Nakae S, Imai Y et al. Dynamics of right heart flow in patients after Fontan procedure. *Circulation* 1984;69(2):306-12.
4. De Leval MR, Kilner P, Gewilling M, Bull C. Total cavopulmonary connection : A logical alternative to atriopulmonary connection for complex Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988;96:682-95.
5. Pizarro G, de Leval MR. Surgical variations and flow dynamics in cavopulmonary connections: a historical review. *Pediatric Cardiac Surgery Annual of the Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery* 1998;1:53-9.
6. Azakie A, McCrindle BW, Arsdell GV, Benson LN, Coles J, Hamilton R et al. Extracardiac conduit versus lateral tunnel cavopulmonary connections at a single institution: impact on outcomes. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000;122(6):1219-28.
7. Kumar SP, Rubinstein CS, Simsic JM, Taylor AB, Saul JP, Bradley SM. Lateral tunnel versus extracardiac conduit Fontan procedure: a concurrent comparison. *Ann Thorac Surg* 2003;76:1389-97.
8. Pasque MK. Fontan hemodynamics. *J Cardiac Surg* 1988;3(1): 45-52.
9. Driscoll DJ. Long-term results of the Fontan operation. *Pediatr Cardiol* 2007;28:438-42.
10. Gewilling M, Kalls N. Pathophysiological aspects after cavopulmonary anastomosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000;48:336-41.
11. DiSesa TG, Child JS, Perloff JK, Wu L, Williams RG, Laks H, Friedman WF. Systemic venous and pulmonary arterial flow patterns after Fontan' s procedure for tricuspid atresia or single ventricle. *Circulation* 1984;70(5): 898-902.
12. Qureshi SA, Richeimer R, McKay R, Arnold R. Doppler

- echocardiographic evaluation of pulmonary artery flow after modified Fontan operation: importance of atrial contraction. *Br Heart J* 1990;64:272-76.
13. Redington A, Penny D, Shinebourne EA. Pulmonary blood flow after total cavopulmonary shunt. *Br Heart J* 1991;65: 213-17.
 14. Penny DJ, Redington AN. Doppler echocardiographic evaluation of pulmonary blood flow after the Fontan operation: the role of the lungs. *Heart* 1991;66:372-74.
 15. Houliand K, Stenbog EV, Sorensen KE, Emmertsen K, Hansen OK, Hjortdal VE. Pulmonary and caval flow dynamics after total cavopulmonary connection. *Heart* 1999;81:67-72.
 16. Klimes K, Abdul-Khaliq H, Ovroutski S, Hui W, Alexi-Meskishvili V, Spors B et al. Pulmonary and caval blood flow patterns in patients with intracardiac and extracardiac Fontan: a magnetic resonance study. *Clin Res Cardiol* 2007; 96:160-67.
 17. Kaulitz R, Bergman P, Luhmer I, Paul T, Hausdorf G. Instantaneous pressure-flow velocity relations of systemic venous return in patients with univentricular circulation. *Heart* 1999;82:294-99.
 18. Arisawa J, Morimoto S, Ikezoe J, Naitoh H, Yamagami H, Kozuka T et al. Pulsed Doppler echocardiographic assessment of portal venous flow patterns in patients after the Fontan operation. *Br Heart J* 1993;69:41-6.
 19. Kaulitz R, Luhmer I, Kallfelz HC. Pulsed Doppler echocardiographic assessment of patterns of venous flow after modified Fontan operation: potential clinical implications. *Cardiol Young* 1998;8:54-62.
 20. Hsia TY, Khambadkone S, Deanfield JE, Tayler JFN, Migliavacca F, De Leval MR. Subdiaphragmatic venous hemodynamics in the Fontan circulation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001;121:436-47.
 21. Hsia TY, Khambadkone S, Redington AN, Migliavacca F, Deanfield JE, De Leval MR. Effects of respiration and gravity on infradiaphragmatic venous flow in normal and Fontan patients. *Circulation* 2000;102(suppl III):III-148-III-53
 22. Be'eri E, Maier SE, Landzberf MJ, Chung T, Geva T. In vivo evaluation of Fontan pathway flow dynamics by multidimensional phase-velocity magnetic resonance imaging.

- Circulation 1998;98:2873-82.
23. Moore JW, Kirby WC, Madden WA et al. Development of pulmonary arteriovenous malformations after Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989;98:1045-50.
 24. William TM, Patrick DC, Gil W, Jack R. Quantitative echocardiographic assessment of the performance of functional single ventricle after Fontan operation. *Cardiol Young* 2001;11:399-406.
 25. Penny DJ, Hayek Z, Redington AN. The effects of positive and negative extrathoracic pressure ventilation on pulmonary blood flow after the total cavopulmonary shunt procedure. *International Journal of Cardiology* 1991;30:128-30.
 26. Frommelt PC, Snider AR, Meliones JN, Vermilion RP. Doppler assessment of pulmonary artery flow patterns and ventricular function after the Fontan operation. *Am J Cardiol* 1991;68:1211-15.
 27. Fogel MA, Weinberg RM, Hoydu A, Hubbard A, Rychik J, Jacobs M et al. The nature of flow in the systemic venous pathway measured by magnetic resonance blood tagging in patients having the Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997;114(6):1032-41.
 28. Hjortdal VE, Emmertsen K, Stenbog E, Frund T, Schmidt MR, Kromann O et al. Effects of exercise and respiration on blood flow in total cavopulmonary connection: a real-time magnetic resonance flow study. *Circulation* 2003;108:1227-31.
 29. Hjortdal VE, Christensen TD, Larsen SH, Emmertsen K, Pedersen EM. Caval blood flow during supine exercise in normal and Fontan patients. *Ann Thorac Surg* 2008;85:599-603.

Abstract

Assessment of systemic veins and pulmonary artery flow and relations to respiration using intravascular Doppler echocardiography, according to the Fontan modifications

Yuria Kim

Department of Medicine

The Graduate School, Yonsei University

(Directed by Professor Jun Hee Sul)

To assess the effect of Fontan modifications on systemic venous and pulmonary artery flow and to determine the respiratory variability of flow after Fontan operation, we compared 9 patients having atriopulmonary connection (APC group) and 12 patients having total cavopulmonary connection (TCPC) with lateral tunnel (LT group), and 13 patients having total cavopulmonary connection with extracardiac conduit (ECC group). We performed intravascular Doppler echocardiographic study of the caval veins, hepatic vein, and pulmonary artery after cardiac catheterization. We obtained velocity-time integral (VTI) of flow during cardiac cycles and respiratory cycles, and calculated the net antegrade flow integral (NAFI) and respiratory variability index (RVI). In the APC group, VTI at ventricular systole (VTI_S) of caval and hepatic veins were greater than VTI at ventricular diastole (VTI_D) in contrast to that observed in the LT

and ECC groups. VTI of regurgitation flow (VTI_R) of caval and hepatic veins were significantly greater in APC group than LT and ECC group. There was no significant difference in NAFI of caval veins between three groups. But NAFIs of hepatic vein and pulmonary artery were significant greater in LT and ECC group than APC group ($P < 0.05$). The RVI of NAFI at superior vena cava and RVI of VTI_D at pulmonary artery were significantly greater in ECC group than other two groups. There was no difference in RVI of hepatic vein between three groups. In conclusion, the regurgitation flow of caval veins and hepatic vein decreased and antegrade flow of hepatic vein and pulmonary artery increased in LT and ECC groups. So much more superior hemodynamics of caval, hepatic veins and pulmonary artery were observed in LT and ECC groups than APC group. And in ECC group, the flows of superior vena cava and pulmonary artery were more dependent on the respiration than other two groups. So the extracardiac conduit TCPC procedure has more superior hemodynamics but the flows of caval veins and pulmonary artery are more dependent on the respiratory cycles.

Key words : Fontan operation, doppler echocardiography, respiration, systemic venous flow, pulmonary artery flow