총 공정맥-폐동맥 문합술 후 폐순환의 변화

연세대학교 의과대학 심장혈관센터 소아심장과학교실,[1] 심장혈관외과학교실,[2] 진단방사선과학교실[3]
최재영[1] · 이종균[1] · 설준희[1] · 이승규[1]
홍유선[2] · 박영환[2] · 조범구[2] · 최규옥[3]

Changes in the Pulmonary Circulation after Total Cavopulmonary Anastomosis

Jae Young Choi, MD[1], Jong Kyun Lee, MD[1], Jun Hee Sul, MD[1], Sung Kyu Lee, MD[1], You Sun Hong, MD[2], Young Hwan Park, MD[2], Bum Koo Cho, MD[2] and Kyu Ok Choe, MD[3]
[1]Division of Pediatric Cardiology, [2]Cardiovascular Surgery, [3]Diagnostic Radiology, Cardiovascular Center, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

ABSTRACT

Background : The hemodynamic superiority of total cavopulmonary anastomosis (TCPA) over atriopulmonary connection as a modification of Fontan-type operation, began to be acknowledged with more applications to clinical cases. The need of adequate resolutions for the investigation and improvement of residual hemodynamic derangements including abnormal distribution of the pulmonary blood flow, is emerging. **Methods** : We studied 20 patients (M : F=12 : 8, age : 67.9±41.5 months) who have had the TCPA and were followed-up by cardiac catheterization, angiography and lung perfusion scan 24.5±15.7 months after the operation. Pulmonary arterial growth and hemodynamic influences including the pulmonary blood flow distribution were investigated to verify the appropriateness of the conventional TCPA method and to aid in the determination of the consequences and prognosis of the operation. **Results** : The mean pulmonary arterial pressure before and after the operation was 15.1±3.2 mmHg and 13.9±4.8 mmHg respectively without significant difference and there was no significant postoperative changes in the cross-sectional area index of pulmonary artery in regard to the variability of body surface area. The pulmonary blood flow was distributed with a greater amount in the ipsilateral side of IVC flow entrance (IVCipsi) than the contralateral side (IVCcontra), with an ipsilateral to contralateral perfusion ratio (i/cPR) of 1.24±0.42. Comparing the subgroups by the type of superior vena caval inflow, unilateral superior cavopulmonary anastomosis (SCPA) group showed significantly higher i/cPR (1.47±0.33) than the bilateral SCPA group (1.07±0.21). Comparing the subgroups by the type of IVC inflow, the i/cPR of the intraatrial tunnel group was higher than the hemiazygous continuation group, but there was no statistical significance. **Conclusion** : TCPA does not influence the growth of pulmonary artery, and the type of cavopulmonary anastomosis and the bilaterality of superior vena cava may have major influences on the distribution of the pulmonary blood flow. The details of surgical methods should be evaluated case by case in respect to the associated anomalies in order to achieve adequate postoperative pulmonary blood flow distribution. **(Korean Circulation J 2000;30(1):90-102)**

KEY WORDS : Heart defect · Congenital · Fontan procedure · Pulmonary circulation · Pulmonary artery · Pulmonary blood flow.

논문접수일 : 1999년 11월 22일
심사완료일 : 1999년 12월 22일
교신저자 : 이종균, 120-752 서울 서대문구 신촌동 134 연세대학교 의과대학 심장혈관센터 소아심장과학교실
전화 : (02) 361-7087 · 전송 : (02) 312-9538
E-mail : jklee2@yumc.yonsei.ac.kr

서 론

근래에 각종 복합심기형의 병태생리학적 진단 및 더 완전한 혈역학적 평가가 가능해짐에 따라, 해부학적 교정이 불가하여 생리적 교정술의 대상이 되는 심기형에 대한 진단 및 치료의 비중이 점차 증가하고 있는 바, Fontan 술식은 그 중 대표적 수술로서 과거에는 치료가 불가능한 것으로 판단되어 고식적 수술만으로 치료를 종료하였던 증례들에서도 비록 기능적이지만 교정술을 가능케 함으로써 대상환자들의 삶이 양적, 질적으로 향상되었다.

최초의 Fontan 수술은 우심실 우회술인 우심방-폐동맥 문합술(Atriopulmonary connection ; APC)로서 우심방의 비후를 동반한 삼첨판폐쇄 환자에서 최초로 시행되었으며 비후된 우심방의 수축기능이 폐순환에 필요한 심박출 에너지를 감당할 수 있다는 가정하에 시술되었다.[1] 이후로 삼첨판폐쇄 이외의 여러 질환으로 그 적응이 확대되면서[2,3] 기능적 단심실의 생리적 교정술로서 Fontan 수술은 매우 중요한 치료법으로 자리잡게 되었으나 이러한 큰 기여에도 불구하고 적지 않게 동반되는 합병증, 혈역학적 이상 및 장기 추적상 나타나는 사망율의 증가등[4-12]은 좀 더 나은 혈역학적 결과를 위한 노력과 새로운 시도의 필요성을 대두시켰고 Fontan 순환(Fontan circulation)과 술후 혈역학적 변화에 대한 다양한 이해와 함께 많은 술식의 변형들[13-22]이 있었다.

우심방 우회술의 일종인 공정맥-폐동맥 문합술(Total cavopulmonary shunt : Kawashima operation)의 성공[23]은 비후된 우심방이 Fontan식 순환에 필수적인 것이 아님을 증명하였고 이로부터 Fontan 순환의 새로운 개념이 정립되면서 de Leval등[24]은 밸브가 없는 박동성 공동(pulsatile cavity)이 와류를 형성함으로써 순환의 저항을 증가시키며 에너지의 손실을 야기한다는 실험적 증거와 함께 우심방에 측부관로를 형성하는 Total cavopulmonary connection을 원래의 Fontan 수술에 대한 합리적인 대체 수술로 제시하였다. 현재로서는 이러한 총 공정맥-폐동맥 문합술(Total cavopulmonary anastomosis : TCPA)이 APC에 비하여 수술기법 자체가 용이하며, 혈역학적으로 심방에서의 와류형성, 혈류정체 및 에너지 손실이 적고, 수술후 부정맥이 적다는 등의 이점이 주장되면서[24-29] TCPA가 선호되는 추세이지만 일부 불리한 측면에 대한 언급이 있고,[30,31] 혈역학적 특성과 폐순환의 변화에 대한 포괄적이고 합리적인 문헌적 근거 및 장기적 추적조사에 의한 비교가 불충분하여 수술 기법이 적지 않은 경우에 수술자의 개인적인 경험과 선호도에 의존되고 있으며 수술 기법의 세부적인 변형에 대한 이론적 근거도 미약하다.

또한, 현재 시행되어지는 TCPA의 기법은 우측 상공정맥을 동반하면서 정상위를 가진 심장의 경우, 원위부 상공정맥(distal or cephalad end of superior vena cava)을 우폐동맥쪽으로, 하공정맥으로부터의 혈류가 관류하는 근위부 상공정맥(proxmal or cardiac end of superior vena cava)을 좌폐동맥을 향하게 문합시키는데 이것은 궁극적으로 성장한 어린이나 성인이 되었을 때, 심박출량의 1/3에 해당하는 혈류가 전체 폐혈관상(pulmonary vascular bed)의 55 60%로, 2/3가 전체 폐혈관상의 40 45%로 연결되는 결과를 초래한다.[32,33] 물론 양방향성 흐름을 가지는 문합이지만 이러한 국소적 모양새에 의한 양측 폐로의 혈류분포에 불균형이 초래되어질 여지가 있으나 이러한 문제점에 대한 연구가 미미하고 현재 시행되어지는 수술기법의 효율성 또는 적합성에 대한 검증이 필요하다.

한편, 상공정맥만을 폐동맥에 문합하는 양방향성 상공정맥-폐동맥 문합술(bidirectional cavopulmonary shunt)후의 폐동맥 성장에 대한 언급은 비교적 많으나,[34-39] TCPA후에 나타나는 폐동맥의 발달 양상에 대해서는 이보다 잘 알려져 있지 않은데,[40,41] 본 연구에서는 TCPA후에는 이론적으로 심박출양에 해당하는 혈류가 폐동맥으로 유입되는 반면 혈류가 박동성(pulsatility)을 가지지 않는다는 전제하에서 TCPA후 폐동맥의 발달여부를 관찰하여 폐동맥의 성장에 폐동맥 관류혈류량의 증가가 영향을 미치는지에 대한 관찰을 병행하였다.

궁극적으로 저자들은, 기능적 단심실로 TCPA를 시행받은 환자에서 폐동맥 성장의 변화에 대한 관찰과 아울러 술후 상공정맥 및 하공정맥의 문합양상에 따른 심박출양에 대한 좌우폐 관류혈류의 분포양상에 대한 관찰을 통해 그 영향인자와 혈역학적 변화를 규명하여 현

재 시행중인 TCPA 술식의 적합성을 검증하고 향후 본 술식의 적응 및 예후에 대한 판단에 도움이 되고자 본 연구를 시행하였다.

대상 및 방법

대 상

1992년 9월부터 1996년 8월까지 연세대학교 의과대학 심장혈관센터에서 삼첨판폐쇄, 단심실, 방실중격결손, 양대혈관우실기시 및 대혈관전위등의 복합심기형으로(Table 1) 해부학적 완전교정술이 불가능하여 기능적 교정술인 총 공정맥-폐동맥 문합술(total cavo-pulmonary anastomosis)을 시행받고 추적 심도자 검사, 심혈관조영술 및 폐관류스캔을 시행받은 20명의 환아를 대상으로 하였다.

대상환아들은 수술후 평균 24.5±15.7개월이 경과한후 심도자 검사, 심혈관 조영술 및 폐관류스캔을 시행 받았고 수술시의 평균연령은 46.2±32.4개월이었으며 남아 12명, 여아 8명으로 남녀비는 1.5 : 1 이었다(Table 2).

대상환아에서 시행된 수술은 동반기형에 따라 크게 4가지의 다른 기법이 적용되었다(Fig. 1). 수술의 방법에 영향을 준 동반기형은 양측성 상공정맥이 8례, 하공정맥 중단과 함께 기정맥 또는 반기정맥을 통한 하공정맥 혈류의 유입이 있었던 경우가 4례 존재하였다. 이중 3례는 양측성 상공정맥과 기정맥 또는 반기정맥을 통한 하공정맥 혈류의 유입을 함께 갖고 있었다.

방 법

심도자술 및 심혈관조영술

대상환아에서 수술 전 및 수술 후 추적관찰 시에 심도자술 및 심혈관 조영술을 시행하였다. Philips사의 Optimus 2000 양면 X-선 발생기를 이용하여 심도자술을 시행한 후 심혈관조영술을 시행하였고 조영제로서는 Optiray 를 자동주입기를 이용하여 환자 체중 1 kg 당 1 2 ml를 1 2초에 걸쳐 주입하였다. X-선 영상의 확대 효과를 보정하기 위해 사용한 도자의 실제 직경과 심혈관조영도 상의 직경을 각각 측정하여 확대 비율을 계산하였으며 이를 각 혈관직경 측정치의 환산에 이용하였다. 수술후 심도자술시 폐동맥, 상공정맥, 하공정맥 및 심방내 터널부위에서 압력의 파형을 기록하고 평균압을 측정하였으며 심실의 이완기말 압력을 측정하였다. 양측 상공정맥이 존재하는 경우에는 양측 상공정맥 모두의 파형과 압력을 기록하고 측정하였다.

Table 1. Morphological categories of patients (n=20)

Diagnosis	Number of cases
DORV/VSD/PS	9
Right isomerism	6
Mitral atresia	2
Straddling mitral valve	1
Tricuspid atresia/VSD	5
Single ventricle/PS	4
TGA/huge VSD/PS	1
PA/VSD/hypoplastic LV	1

DORV : double outlet right ventricle, VSD : ventricular septal defect, PS : pulmonary stenosis, TGA : transposition of the great arteries, PA : pulmonary atresia, LV : left ventricle

Table 2. Clinical profiles of patients

No. of cases	20
Male : Female	12 : 8
Age at operation (months)	
Mean±SD (range)	46.2±32.4 (15 – 119)
Duration of follow-up (months)	
Mean±SD (range)	24.5±15.7 (8 – 46)
Pre-/Post-TCPA SaO_2 (%)	75.2±6.9*/90.2±3.1
Pre-/Post-TCPA Hct (%)	50.9±4.7*/39.7±4.3

TCPA : total cavopulmonary anastomosis, SaO_2 : systemic arterial oxygen saturation, Hct : hematocrit
* : p<0.001 when compared with post-TCPA

수술 전후 폐동맥 단면적 지표

수술 전, 후의 전후위 심혈관조영술 영상으로부터 폐문부 분지전 양 폐동맥의 최대직경을 측정한 후 아래와 같은 공식에 의하여 하공정맥 혈류유입 동측, 반측 및 전체 폐동맥의 단면적지표(Cross Sectional Area Index ; CSAI)를 계산하였다.

$$CSAI_{PA} = \frac{(D_{ipsi}^2 + D_{contra}^2) \cdot \pi}{4} \div BSA$$

$$CSAI_{ipsi} = \frac{D_{ipsi}^2 \cdot \pi}{4} \div BSA$$

$$CSAI\ contra = \frac{D_{contra}^2 \cdot \pi}{4} \div BSA$$

$CSAI_{PA}$: 전체 폐동맥의 단면적지표

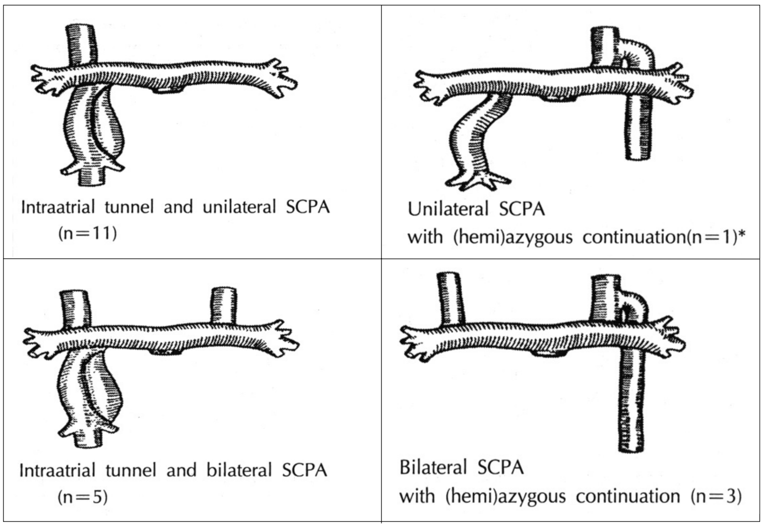

Fig. 1. Type of cavopulmonary anastomosis in 20 subjects. * : Although additional intraatrial tunnel was created for incorporation of hepatic venous blood flow into the Fontan circuit, this case was classified as (hemi) azygous continuation group. SCPA : superior cavopulmonary anastomosis.

$CSAI_{ipsi}$: 하공정맥 혈류유입 동측 폐동맥의 단면적 지표

$CSAI_{contra}$: 하공정맥 혈류유입 반측 폐동맥의 단면적지표

D_{ipsi} : 하공정맥 혈류유입 동측 폐동맥의 직경

D_{contra} : 하공정맥 혈류유입 반측 폐동맥의 직경

BSA : 체표면적

폐관류스캔(lung perfusion scan)

2일의 간격을 두고 상공정맥 및 하공정맥을 통한 선택적 폐관류스캔을 시행하였으며 상공정맥이 양측성으로 존재할 때에는 역시 2일의 간격을 두고 양측 상지에서 각각 선택적 폐관류스캔을 시행하였다. 폐관류스캔은 앙와위에서 시행하였고 동위원소는 Tc99mq 1 mCi를 macroaggregated albumin(MAA)에 tagging 하여 사용하였으며 동위원소 활성도의 측정은 Siemens사의 Orbiter 7300 Gamma camera를 이용하였다. 상, 하 공정맥의 선택적 주입시 각각의 경우에서 하공정맥 혈류유입 동측 및 반측으로의 관류량 분획, 즉 양측폐의 동위원소 활성도를 백분율(%)로 측정하였다. 양측성 상공정맥이 존재할 때에는 각각의 상공정맥 관류량을 전체 상공정맥 관류량의 50%로 가정하여 양측 상지에서 시행한 선택적 폐관류스캔상의 동위원소 활성도를 평균함으로써 양측 폐에서의 동위원소 활성도를 계산하였다.

심박출량에 대한 양측 폐 관류분획의 산출

이미 알려진 심박출량에 대한 상지 및 하지의 관류량의 비율과 상, 하지에서 선택적으로 시행한 폐관류스캔 상의 양측 폐 관류량의 비율로부터 아래와 같은 공식에 의해 심박출량에 대한 하공정맥 혈류유입 동측과 반측 폐로의 관류 분획을 산출하였다.

$R_{ipsi(contra)} = r_{SVC} \cdot r'_{arm-ipsi(contra)} + r_{IVC} \cdot r'_{leg-ipsi(contra)}$

$R_{ipsi(contra)}$: 심박출량에 대한 하공정맥 혈류유입 동측(반측)의 관류분획

r_{SVC} : 주어진 체표면적에서 심박출량에 대한 상공정맥 관류량의 비율

$r'_{arm-ipsi(contra)}$: 상지에서 시행한 폐관류스캔상 하공정맥 혈류유입 동측(반측)의 관류분획

r_{IVC} : 주어진 체표면적에서 심박출량에 대한 하공정맥 관류량의 비율

$r'_{leg-ipsi(contra)}$: 하지에서 시행한 폐관류스캔상 하공정맥 혈류유입 동측(반측)의 관류분획

이때 체표면적에 따른 상지 및 하지의 관류량의 비율은 Salim등[32]의 연구를 참조하여 6.6세 이전에 폐관류스캔을 시행한 경우에는 아래와 같은 공식을 적용하였고 6.6세 이후에는 심박출량에 대한 상지 관류량의 비율 0.35를 적용하였다.

상공정맥 관류량/심박출량=

$-0.637 \cdot (\text{체표면적})^2 + 0.622 \cdot (\text{체표면적}) + 0.376$

단, 간정맥 혈류가 Fontan circuit에서 배제된 경우

(기정맥 혹은 반기정맥 연결군)에는 간정맥 혈류를 심박출량의 25%로 간주하여[42] 하공정맥 관류분획에서 감하는 방법으로 보정하였다.

통계 및 분석

폐동맥 발달에 대한 평가는 하공정맥 혈류유입 동측과 반측 및 전체 폐동맥의 단면적 지표를 수술 전, 후로 비교하였고 심도자상의 폐동맥 평균압을 수술 전, 후로 비교하였다. 폐관류스캔 결과의 분석은 대상환아를 상공정맥 혈류유입 유형, 즉 양측성 상공정맥(bilateral superior vena cava)의 동반 여부에 따라 일측성(unilateral) 상공정맥-폐동맥 문합군과 양측성(bilateral) 상공정맥-폐동맥 문합군으로, 하공정맥 혈류유입 유형, 즉 하공정맥 중단 및 반기정맥 연결의 동반 여부에 따라 심방 내 터널군과 반기정맥 연결군으로 구분하여 상, 하지의 선택적 폐관류스캔 각각의 경우에 두 가지 분류상의 상응하는 양군간 하공정맥 혈류유입 동측과 반측 폐의 관류비를 비교하였고, 하공정맥 혈류유입 동측과 반측 각각의 관류분획과 심박출량에 대한 양측 폐의 관류분획 및 관류비에 대하여서도 같은 방법으로 비교하였다.

통계처리는 수술전후 폐동맥 단면적 지표, 폐동맥 평균압의 비교와 관류분획의 비교에서는 Student t-test를 이용하였고 관류비의 비교에서는 로그함수를 취한 뒤 Student t-test를 이용하였다. p값이 0.05 미만인 경우에 통계적으로 유의한 것으로 판정하였다.

결 과

수술 후 심도자 검사 소견

수술 후 추적한 심도자검사상 폐동맥압은 수술전 폐동맥압과 통계학적인 차이를 보이지 않았으며($p>0.05$), 전례에서 상, 하 공정맥과 폐동맥사이에 뚜렷한 압력차 없이 수술 문합부의 양호한 연결상태를 보였다(Table 3).

수술 전후 폐동맥 단면적지표의 변화

수술 전, 후의 하공정맥 혈류유입 동측과 반측 폐동맥 및 전체 폐동맥의 단면적 지표는 모두 통계학적으로 의미있는 차이를 보이지 않았다(Table 4, Fig. 2).

Table 3. Hemodynamic data of patients (n=20)

	Pressure (mmHg)
	Mean±SD (Range)
Ipsilateral* SVC (post-operation)	15.4±2.4 (10-20)
Contralateral* SVC (post-operation, n=8)	15.0±2.6 (10-19)
Pulmonary artery	
pre-operation	13.9±4.8 (11-20)
post-operation	15.1±3.8 (10-19)
Intraatrial tunnel (post-operation, n=16)	15.4±3.2 (11-20)
IVC (post-operation)	15.4±3.3 (11-20)
Systemic ventricle (end-diastolic, post-operation)	8.9±2.1 (6-13)

SVC : superior vena cava, IVC : inferior vena cava
* : ipsi-and contralateral side of IVC blood flow entrance

Table 4. Postoperative changes in CSAI of pulmonary arteries (n=20)

	CSAI (mm^2/M^2BSA)	
	Preoperative	Postoperative
Ipsilateral* PA	170.2±83.4	158.1±52.5
Contralateral* PA	127.6±51.0	134.0±43.8
Total	304.2±98.0	282.1±79.5

p-value : not significant
* : ipsi- and contralateral side of inferior vena caval blood flow entrance
CSAI : cross-sectional area index, BSA : body surface area, PA : pulmonary artery

상지 및 하지정맥을 통하여 주입된 Tc99m-labeled MAA activity의 분포

상지를 통하여 주입된 Tc99m-labeled MAA activity

상지정맥으로 Tc99m-labeled MAA를 주입후 양폐에서 측정된 activity로서 상지혈류의 양폐 관류분획을 상공정맥 혈류유입 유형에 따른 일측성 상공정맥-폐동맥 문합군과 양측성 상공정맥-폐동맥 문합군 간 비교한 결과 하공정맥 혈류유입 동측 관류분획($p<0.001$), 반측 관류분획($p<0.001$) 및 관류비($p<0.001$)의 모두에서 통계학적으로 유의한 차이를 나타내었으며, 하공정맥 혈류유입 유형에 따른 심방내 터널군과 반기정맥 연결군 사이의 비교에서는 심방내 터널군이 하공정맥 혈류유입 동측 관류분획이 높은 경향을 보였으나 통계학적인 차이는 없었다(Table 5).

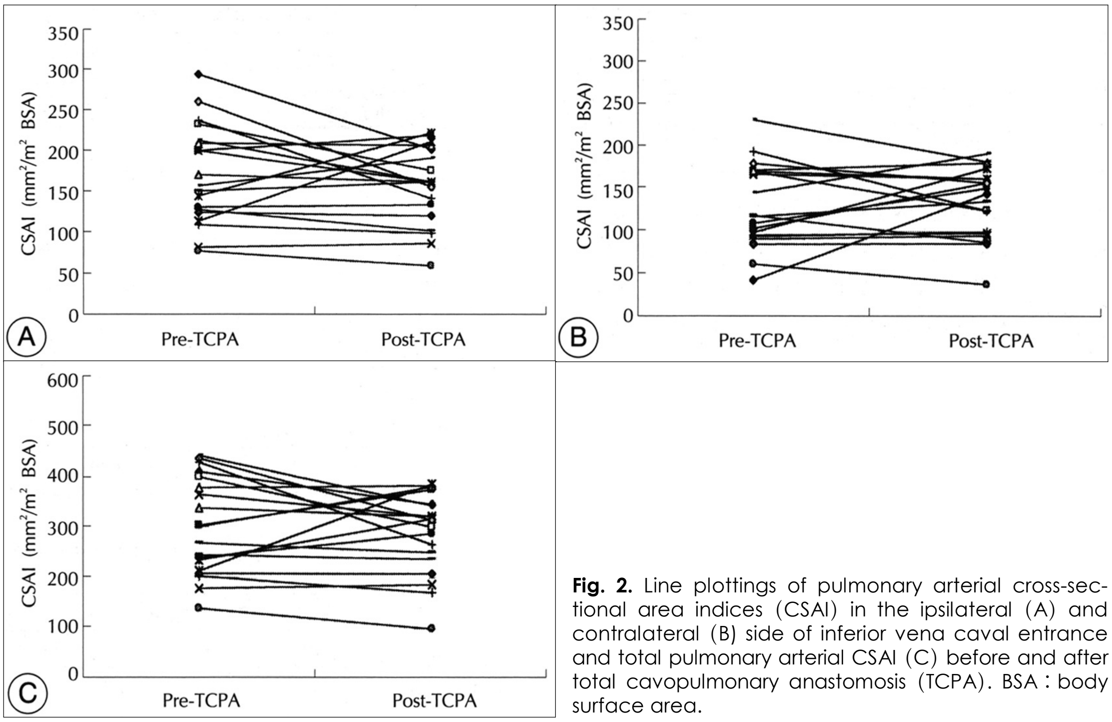

Fig. 2. Line plottings of pulmonary arterial cross-sectional area indices (CSAI) in the ipsilateral (A) and contralateral (B) side of inferior vena caval entrance and total pulmonary arterial CSAI (C) before and after total cavopulmonary anastomosis (TCPA). BSA : body surface area.

Table 5. Comparison of Tc99m-labeled Macroaggregates of albumin (MAA) activity in both lungs according to the type of caval inflow : After injection to one arm or both arms

Types of caval inflow	Tc99m-labeled MAA activity				Ipsi-/Contralateral lung ratio	
	Ipsilateral lung (%)		Contralateral lung (%)			
Type of SVC inflow						
Unilateral SCPA group (n=12)	83.3± 6.6*	(70 - 91)	16.1± 6.8*	(9 - 30)	6.23±3.02*	(2.33 - 10.36)
Bilateral SCPA group (n=8)	39.1± 8.7	(27 - 49)	60.9± 8.7	(51 - 73)	0.67±0.24	(0.38 - 0.96)
Type of IVC inflow						
Intraatrial tunnel group (n=16)	66.5±24.1	(27 - 91)	33.1±24.5	(9 - 73)	4.26±3.72	(0.38 - 10.36)
HA continuation group (n=4)	46.2±16.7	(31 - 70)	53.8±16.7	(30 - 69)	1.06±0.86	(0.45 - 2.33)
Total	62.6±24.1	(27 - 91)	37.1±24.4	(9 - 73)	4.06±4.83	(0.38 - 10.36)

The numerals indicate mean±standard deviation (range of distribution)
SVC : superior vena cava, IVC : inferior vena cava, SCPA : superior cavopulmonary anastomosis, HA : hemiazygous
* : p<0.001 when compared with bilateral SCPA group

하지를 통하여 주입된 Tc99m - labeled MAA activity

하지정맥으로 Tc99m - labeled MAA를 주입후 양폐에서 측정된 activity로서 하지혈류의 양폐 관류분획을 비교한 결과 상공정맥 혈류유입 유형에 따른 일측성 상공정맥 - 폐동맥 문합군과 양측성 상공정맥 - 폐동맥 문합군 사이에는 하공정맥 혈류유입 동측 관류분획(p< 0.005), 반측 관류분획(p<0.005) 및 관류비(p<0.005)의 비교 모두에서 통계학적인 차이를 보였으나 하공정맥 혈류유입 유형에 따른 심방내 터널군과 반기정맥 연결군 사이의 비교에서는 모두 통계학적으로 유의한 차이를 보이지 않았다(Table 6).

심박출량에 대한 하공정맥 혈류유입 동측과 반측폐의 관류 분획

심박출량에 대한 상하지 관류량의 비율과 상, 하지 정맥에서 시행한 폐관류스캔 결과로부터 산출한 하공정맥 혈류유입 동측과 반측폐의 관류 분획의 비교에서 상공정맥 혈류유입 유형에 따른 일측성 상공정맥 - 폐동

Table 6. Comparison of Tc99m-labeled Macroaggregates of albumin (MAA) activity in both lungs according to the type of caval inflow : After injection to a leg

Types of caval inflow	Tc99m-labeled MAA activity				Ipsi-/Contralateral lung ratio	
	Ipsilateral lung (%)		Contralateral lung (%)			
Type of SVC inflow						
Unilateral SCPA group (n=12)	39.9±15.2*	(20 - 72)	60.2±15.3*	(28 - 80)	0.81±0.53*	(0.25 - 1.86)
Bilateral SCPA group (n=8)	65.3±13.8	(37 - 83)	34.7±13.8	(17 - 63)	2.31±1.31	(0.59 - 4.95)
Type of IVC inflow						
Intraatrial tunnel group (n=16)	45.7±18.2†	(20 - 83)	54.4±18.3†	(17 - 80)	1.20±1.26	(0.25 - 4.95)
HA continuation group (n=4)	70.4± 7.3	(60 - 75)	29.6± 7.3	(25 - 40)	2.51±0.72	(1.48 - 3.00)
Total	50.9±19.3	(20 - 83)	49.1±19.4	(17 - 80)	1.48±1.28	(0.25 - 4.95)

The numerals indicate mean±standard deviation (range of distribution)
Abbreviations : same as in Table 5
* : p<0.005 when compared with bilateral SCPA group † : p<0.05 when compared with HA continuation group

Table 7. Estimated fraction of systemic venous blood flow to each side of pulmonary artery according to the type of caval inflow

Types of caval inflow	% of cardiac output				Ipsi-/Contralateral PBF ratio	
	Ipsilateral PBF (%)		Contralateral PBF (%)			
Type of SVC inflow						
Unilateral SCPA group (n=12)	59.3±7.3*	(47.0 - 69.5)	40.6±6.7	(29.6 - 53.0)	1.47±0.33*	(0.89 - 2.03)
Bilateral SCPA group (n=8)	47.6±6.5	(35.4 - 60.4)	45.1±5.5	(36.0 - 57.9)	1.07±0.21	(0.76 - 1.78)
Type of IVC inflow						
Intraatrial tunnel group (n=16)	55.6±8.1	(42.1 - 69.5)	44.3±8.5	(29.6 - 57.9)	1.34±0.50	(0.76 - 2.03)
HA continuation group (n=4)	39.6±5.3	(35.4 - 46.3)	41.6±8.6	(34.8 - 53.7)	0.97±0.17	(0.80 - 1.16)
Total	52.1±9.6	(35.4 - 69.5)	43.8±7.9	(29.6 - 57.9)	1.24±0.42	(0.76 - 2.03)

The numerals indicate mean±standard deviation (range of distribution)
Abbreviations : same as in Table 5
Note that the sum of percentages of ipsi- and contralateral PBF to the cardiac output is not 100 (%) in cases with hepatic circulation excluded from the Fontan circuit (eq. HA continuation group)
PBF : pulmonary blood flow
* : p<0.05 when compared with bilateral SCPA group

맥 문합군과 양측성 상공정맥-폐동맥 문합군 사이에는 하공정맥 혈류유입 동측 관류분획($p<0.05$), 반측 관류분획($p<0.05$) 및 관류비($p<0.05$)의 비교 모두에서 통계학적인 차이를 보였으나 하공정맥 혈류유입 유형에 따른 심방내 터널군과 반기정맥 연결군 사이의 비교에서는 모두 통계학적으로 유의한 차이를 보이지 않았다(Table 7).

고 안

보편적으로 시행되고 있는 TCPA의 수술기법은 1) 상공정맥과 우폐동맥의 단-측 문합술(end-to-side anastomosis), 2) 우심방 벽을 이용한 심방내 터널의 형성 및 3) 하공정맥과 폐동맥으로 연결되는 근위부 상공정맥의 확장된 입구사이에 관로 형성을 위한 인공 패취(prosthetic patch)의 사용으로 구성되는데,[24] 현재까지 이러한 수술기법에 대해 상공정맥혈류가 우폐동맥으로 향하고 하공정맥으로부터의 혈류가 좌폐동맥을 향하도록 연결한 근거에 대해서는 문헌상에서 뚜렷한 언급이 없고, 아마도 이전에 시행되던 Fontan 수술이나 그 변형된 수술기법들에서 적용되던 혈행의 방향성을 그대로 따른 것이거나, Glenn 술식에 하공정맥 혈류를 측부관로와 근위부 상공정맥을 경유 좌측 폐로 향하도록 유도하는 수술을 첨가하되 양방향성 흐름을 가능하게 한다는 개념으로 현재와 같은 수술기법이 결정되었을 것으로 생각해 볼 수 있겠으나 명확한 근거는 없다. 이러한 de Leval의 수술 기법이 많은 수술자에 의해 이용되었으나 상공정맥 및 하공정맥 혈류의 방향성과 폐혈류의 분포에 대한 적절한 연구나 설명은 별로 없었고 단지 소수의 수술자들이 폐혈류 분포의 불균형성을 감

안한 변형된 수술방법들을 보고하였다.[33][43]

즉, 이전의 수술기법들이 폐혈류 분포의 불균형을 초래할 수 있다는 착상 하에 상,하공정맥의 혈류를 혈류량과 비교적 상응하는 폐혈관상(pulmonary vascular bed)을 가지는 폐동맥으로 연결하는 수술법인데 이전의 수술기법에 의해 초래되는 폐혈류분포 불균형의 구체적 내용이나 새로운 기법의 적용으로 나타난 개선의 근거 등에 대해서는 역시 언급이 없었다. 또한 양측성 상공정맥을 가지는 경우 일측성 상공정맥을 가지는 경우와 수술 후 나타나는 혈역학적 결과가 다를 것을 충분히 가정할 수 있지만 문헌상에 이에 대해서도 구체적인 언급이 없었다. 이렇듯 TCPA후 나타나는 혈역학적 변화와 폐혈류 분포양상의 규명은 그 중요성이 인지되고 있음에도 객관적이고 포괄적인 관련자료가 매우 부족한데 이것은 아마도 심도자술로 각 대혈관에서의 혈류량을 측정할 수 없으며 또한 체정맥으로부터 환류되는 혈류가 양측 폐에 어떻게 분포되는지를 직접 측정할 수 있는 방법이 없으므로 폐순환의 변화를 객관적으로 증명할 수 있는 정량화된 자료의 수집 및 분석이 불가능하기 때문으로 생각되며 이에 대한 해결을 위하여 본 연구에서는 폐관류스캔을 상, 하지 정맥에서 선택적으로 시행하여 상, 하 공정맥의 혈류가 양측 폐에 어떻게 분포하는지를 측정하는 방법을 사용하였다. 이로부터 이미 알려진 상, 하 공정맥의 혈류량 분획을 감안한 좌우폐혈류분포를 산출함으로써 TCPA후 폐동맥 관류양상을 관찰하였는데 상, 하 공정맥의 관류 비는 일반적으로 1 : 2 정도로 알려져 있지만 최근 성장에 따른 상공정맥 관류 비의 변화에 대한 보고가 있으므로[32] 연구의 정확성을 제고하기 위하여 이를 참조하였다.

TCPA후 폐혈류 분포의 불균형과 에너지손실을 막기 위한 새로운 접근으로서 finite-element method (FEM)를 이용하여 전산화된 유체역학적 모델에서 문합의 각도, 방향 등 다른 조건하에서의 혈역학적인 영향을 모의(simulation)함으로써 이상적인 수술의 기법을 찾으려는 연구가 최근 시도되고 있다.[29][44][45] 전산화된 유체역학적 모델에서 여러 경우의 Fontan 순환의 에너지 손실을 비교하여 우심방-폐동맥 문합술(atriopulmonary connection : APC)보다 공정맥-폐동맥 문합술(cavopulmonary connection : CPC)이 혈역학적으로 우수하며 폐동맥과 근위부상공정맥 및 원위부 상공정맥의 연결이 비대칭적일 때 에너지 손실이 적다는 결과의 보고가 있었고,[29] 1996년 de Leval등은 역시 전산화된 유체역학적 모델에서 TCPA의 국소적 모양새를 달리하여 에너지손실과 양측 폐로의 혈류분포를 측정한 연구를 시행하여 이전의 수술기법을 변형한 새로운 이상적 모델을 제시하였다.[44]

즉, 좌우폐의 이상적인 관류 분획을 55%, 45%로 전제한 상황에서 상공정맥 혈류량을 심박출량의 1/3로 가정하여 하지로부터의 혈류를 좌폐동맥을 향하게 하는 기존의 방법보다 심방내 터널을 통한 혈류가 관류하는 근위부 상공정맥(proximal or cardiac end of superior vena cava)의 문합 방향을 우폐 쪽으로 14 17° 편위 시키는 방법이 이상적인 혈역학적 결과를 보인다고 하였다. de Leval등은 이 연구에서 근위부 상공정맥(proximal or cardiac end of superior vena cava)이 기존의 방법처럼 좌폐 쪽으로 연결된 1개의 모델, 원위부 상공정맥(distal or cepahald end of superior vena cava)과 근위부 상공정맥(proximal or cardiac end of superior vena cava)이 한 쪽으로 치우치지 않고 문합부에서 만나는 1개의 모델 및 근위부 상공정맥이 우폐 방향으로 치우치되 그 정도와 각도를 다르게 하여 문합부위 혈류의 방향성을 변화시킨 3개의 모델 등 모두 5가지의 모델에서 혈역학적 우수성을 평가하였으며 이 때 5가지 모델의 양쪽 폐 관류비는 0.98 1.15사이에 분포하였다. 본 연구에서 하공정맥 연결 반측에 대한 동측폐의 관류비는 전체적으로 평균 1.26 (표준편차 : 0.40)을 나타내었고 de Leval 등의 5가지 모델 중의 하나와 조건이 유사한 일측성 상공정맥-폐동맥 문합군에서는 1.40±0.42(표준편차)의 관류비를 보였는데 이것은 de Leval등의 연구에서 제시한 실험적 전산화 모델과 상당한 차이를 보인다. 이에 대한 가능한 설명은 1) 문합부로부터 좌폐동맥 사이에 폐동맥 협착이 존재하거나 2) 좌폐동맥 저항이 우폐동맥보다 높거나 3) 국소적인 문합부의 형태적 특성에 의한 경우 또는 4) 폐혈관상(pulmonary vasculae bed) 자체의 분포가 불균등한 분포에 의한 경우 등의 요인을 일단 생각해 볼 수 있을 것으로 생각된다. 먼저 1)의 경우는 본 연구대상 환아에서 심혈관조영술 및 심도자검사상 우폐동맥과 좌폐동맥 사이에 의미있는 압력차를 보인 경우가 없었으므로 배제할 수 있으며 3)의 경우는 본 연구대상 환아들의 문합부 형태학적 특성이 de Leval등의 연구에서 제시한 모델중의 일부와 크게 다

르지 않으므로 타당한 이유가 되지 않을 것으로 생각되며 2)나 4)의 요인은 부분적으로 인정할 수 있을 것으로 생각된다. 즉, 정상위 심장을 가진 환아에서 우폐의 폐혈관상(pulmonary vascular bed)이 좌폐보다 이론적으로 대략 1.22배 많으며 따라서 미세순환의 총단면적이 크고 적용 압력이 같으므로 이분적으로 생각한 좌폐동맥 저항은 우폐동맥 저항보다 높을 것으로 사료된다. 바꾸어 말하면 미세순환의 단위 단면적당 의 저항을 일정하다고 볼 때 우폐의 순환이 대략 1.22배 많을 것으로 생각된다.

그러나 이보다 실제 측정된 관류비가 더 높게 나타난 것에 대해서는 문합부부터 좌폐동맥까지의 중심폐동맥에서 작용하는 혈관강(vascular lumen)내의 굴곡에 의한 마찰력이나 주폐동맥 부위에서의 와류 형성에 의한 에너지 손실 등의 다른 요인이 작용할 가능성을 생각해 볼 수 있으며 이러한 관점에서 본다면 주폐동맥부위를 단순 결찰하기 보다는 패취봉합 등의 방법으로 중심폐동맥 부위에서의 마찰력 및 와류형성에 의한 에너지 손실을 줄이고 가능한 한 층류(laminar flow)를 유지하는 수술기법을 적용하는 것이 도움이 될 수 있을 것으로 사료된다. 아울러 FEM를 적용한 연구방법들은 그 시도가 매우 고무적이며 객관적 근거를 가지는 것임에도 불구하고 이 방법을 적용한 연구자들의 언급대로 실제 훨씬 더 복잡하고 다양한 임상적 상황에서 그대로 적용되는 것은 아니므로 원리 자체는 수용하더라도 향후 임상적인 관찰에 의한 확인이 필요하다고 생각된다.

상, 하지에서 선택적으로 시행한 폐 관류스캔상 전체적으로 하지혈류는 하공정맥 혈류유입 반측으로 상지혈류는 동측으로 많이 분포되었는데 이러한 선택적 혈류분포의 성향은 원위부 상공정맥 문합유형에 의한 분류중 일측성 공정맥-폐동맥 문합군에서 가장 두드러지게 나타났지만 이 경우에도 하지로부터의 스캔상 하공정맥 혈류유입 동측/반측 관류비는 평균 0.81±0.53, 상지로부터의 스캔 상 관류비는 6.23±3.02으로 어느 정도 혈류의 혼합은 존재하였다. 이러한 혈류의 혼합은 소위 ‘hepatic factor’가 한쪽 폐로만 공급됨으로써 반측 폐에 폐동정맥루(pulmonary arteriovenous fistula)가 발생하는 것을 방지하는 데에 중요한 것으로 알려져 있다.[29)44)46-48)]

공정맥 혈류유입 유형에 따른 각 군간의 관류비의 비교에서 상공정맥 혈류유입 유형으로 분류한 양군간의 관류비만이 통계학적인 의미를 갖는 것으로 분석되었는데($p<0.05$) 이것은 상공정맥의 양측성 여부가 혈류분포에 중요한 의미를 갖는다는 것을 의미하는 것으로 생각된다. 즉 하공정맥 혈류유입 동측의 폐혈관상을 전체의 55%, 반측을 45%로 가정했을 때 동측/반측 관류비는 1.22 정도가 이상적이겠으나 본 연구결과는 일측성 상공정맥만이 존재하는 경우 양 폐간의 관류비는 1.47±0.33로 하공정맥 혈류유입 동측에 상대적으로 많은 혈류가 분포하며 양측성 상공정맥을 갖는 경우 관류비 1.07±0.21로서 하공정맥 혈류유입 반측에 상대적으로 많은 혈류가 분포하는 것으로 나타났다. 이와 같은 맥락으로 폐동맥 단면적 지표들의 비교에서는 수술 전, 후에 통계학적으로 의미있는 차이는 아니지만 전체 폐동맥 단면적 지표 및 하공정맥 혈류유입 동측의 폐동맥 단면적 지표는 감소하는 경향을 보인데 반해 하공정맥 혈류유입 반측의 폐동맥 지표는 증가하는 경향을 보였는데(Table 4), 이러한 현상은 하공정맥 혈류유입 반측 폐동맥 지표의 변화를 일측성 상공정맥-폐동맥 문합군과 양측성 상공정맥-폐동맥 문합군 간 비교해 보면 어느 정도 설명이 된다. 즉, 일측성 상공정맥-폐동맥 문합군에서는 전체 폐동맥 단면적 지표 및 하공정맥 혈류유입 동측의 폐동맥 단면적 지표와 유사하게 수술 전, 후의 폐동맥 지표가 감소하는 경향(수술 전 139±55, 수술 후 133±42 mm^2/m^2 body surface area)을 보이는데 반해 양측성 상공정맥-폐동맥 문합군에서는 증가하는 경향이 관찰되었다(수술 전 126±43, 수술 후 150±31 mm^2/m^2 body surface area, Fig. 3). 이러한 관점에서 본다면 수술시 가능하다면 일측성 상공정맥을 갖는 경우 현재의 수술기법보다 하공정맥 혈류유입 반측(반대쪽)으로, 양측성 상공정맥을 갖는 경우 현재 수술기법보다 하공정맥 혈류유입 동측(같은 쪽)으로 좀더 많은 혈류를 분포시키는 방향으로 문합방식을 개선하는 것이 바람직할 것으로 생각된다. 하지만, 물론 이러한 노력은 환자마다의 상공정맥과 폐동맥의 형태학적 특징 및 주행 경로 등을 감안하여 술식의 세부적 사항을 결정하는 방향으로 이루어져야 할 것이다.

연구의 제한점

총 공정맥 폐동맥 문합술의 적응이 되는 복합 선천성 심질환에서는 심방 이성체(atrial isomerism) 등 복잡

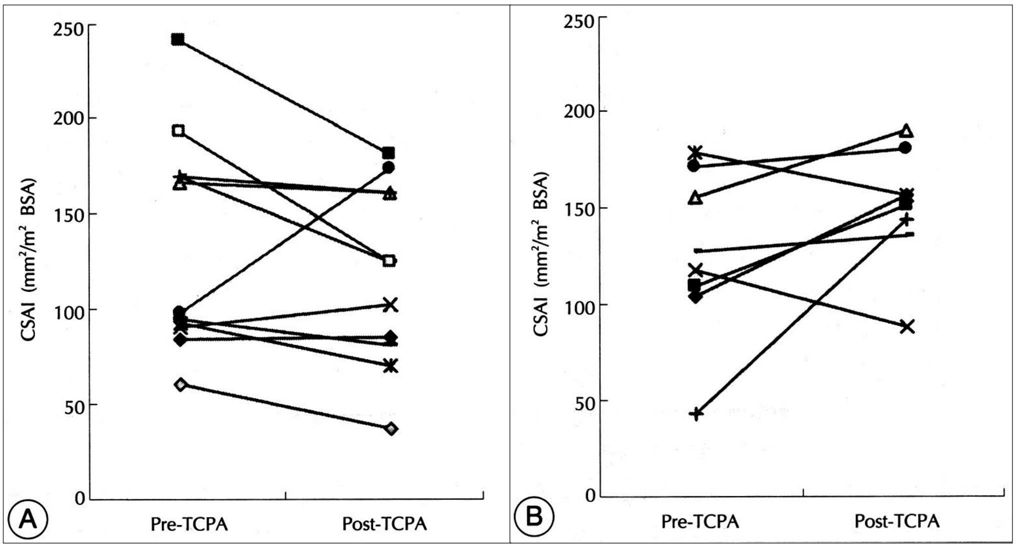

Fig. 3. Pulmonary arterial cross-sectional area indices (CSAI) in the contralateral side of inferior vena caval entrance of the unilateral (A, n=12) and the bilateral (B, n=8) superior cavopulmonary anastomosis groups before and after total cavopulmonary anastomosis (TCPA). $p>0.05$ on comparison of the pre- and postoperative differences of each group (Mann-Whitney test). BSA : body surface area.

한 심혈관 및 장기의 위치배열을 동반 하는 경우가 비교적 흔하며 본 연구 대상에서도 심방 이성체를 동반한 경우가 40%였다. 본 연구의 방법적 특성상 흉곽내 심장의 위치와 공정맥의 환류 측의 관계가 불규칙하면 연구 결과에 혼란을 초래할 수 있는데, 대상 환아의 대부분(90%)인 18례에서 하공정맥의 환류와 심장의 흉곽내 위치가 서로 상반된 위치관계를 보이고 있었으며 이것은 아마도 동측에 위치하는 경우 심실이 공간을 차지하고 있으므로 심방 내 터널형성이 용이하지 않으므로 Fontan 술식의 다른 유형으로 수술했기 때문인 것으로 생각된다. 예외적으로 하공정맥 환류와 심장의 흉곽 내 위치가 동측이었던 2례는 모두 반기정맥 연결군에 속하였으며 이는 언급한 바와 같이 하공정맥 환류 반측이 더 큰 폐혈관상을 가진다는 본 연구대상의 일반적인 경우와 상반되어 본 연구의 결과 분석에 혼란의 요인이 될 수 있을 것으로 생각되나 이 두 환아의 경우 양측성 상공정맥을 가지면서 양측 혈류분포가 비슷하게 나타났기 때문에 결과에 상반되는 영향을 미치지는 않았다고 생각된다.

본 연구에서 나타난 또 다른 문제점은 환자마다의 특수상황을 보정할 수 없다는 것이다. 즉, 양측성 상공정맥이 존재하는 경우 두 상공정맥 사이에 관류혈류량의 불균형이 있을 수 있고 상공정맥의 위치와 주행방향에 따라 폐동맥 유입혈류가 특정한 방향성(preferential streaming)을 가질 수 있으며 심방내 터널군에서 근위부 상공정맥-폐동맥 문합의 국소적 모양새에 따라 다른 혈류의 흐름을 보일 수 있으나 본 연구에서는 이에 대한 적절한 교정이 불가능하였다. 아울러 상, 하지와 간 순환(hepatic circulation)의 분획이 직접 측정한 값이 아니고 추정 치이기 때문에 이에 따른 오차에 의한 영향을 배제 할 수 없지만 휴식 상태(resting state)와 공복 상태(fasting state)로 상황이 고정된 것은 추정 치들의 조건을 만족시키며, 이러한 오차를 최소화 할 수 있는 상황인 것으로 생각된다.

직접적인 혈류를 측정한다면 좀 더 정확한 분석이 가능하겠지만 본 술식을 시행 받은 환자는 대부분 또는 적지 않게 심방 내 터널에서 층류(laminar flow)의 특성을 잃게되므로 presaturation pulse labeling을 이용한 자기공명 영상법[49]을 포함하여 어떠한 방법으로도 모든 상, 하공정맥 환류량을 정량화 하는 것은 문제가 있다.

향후 연구대상 환자수가 축적되면 타당한 배제기준에 의한 대상 환자의 선정과 함께 수술 기법에 따라 세분화하여 혈역학적 특성을 규명하는 후속연구가 필요할 것으로 생각되며 아울러 수술전후의 폐혈관 저항의 영향을 감안한 양 폐의 혈류 분포에 대한 연구도 필요

할 것으로 사료된다.

요 약

연구대상 :

기능적 단심실의 생리적 교정술로서 Fontan 술식은 매우 중요한 위치를 차지하고 있으나 적지 않은 합병증과 장기 추적 상 뚜렷이 증가하는 사망률이 보고되면서 이를 개선하기 위한 부단한 노력이 있어왔다. Fontan 술식의 새로운 변형인 총 공정맥-폐동맥 문합술(total cavopulmonary anastomosis : TCPA)은 그 혈역학적 우수성이 알려지면서 점차 더 많은 증례 들에서 적용되고 있으나, 역시 폐혈류의 분포 이상 등 잔존하는 혈역학적 이상의 규명 및 이의 개선을 위한 적절한 대책의 필요성이 대두되고 있다.

대상 및 방법 :

1992년 9월부터 1996년 8월까지 연세대학교 의과대학 심장혈관센터에서 총 공정맥-폐동맥 문합술을 시행 받고 수술 후 평균 24.5±15.7개월이 경과한 후 심도자검사, 심혈관조영술 및 폐관류스캔을 시행 받은 20명의 환아를 대상으로 심도자검사, 심혈관조영술 및 폐관류스캔을 시행한 후 폐혈관의 성장, 혈역학적 영향 및 폐혈류의 분포양상에 대해 조사하였다.

결 과 :

1) 수술후 추적한 심도자검사상 폐동맥의 평균압은 15.1±3.4 mmHg로 수술전 폐동맥 평균압 13.9±4.8 mmHg와 차이가 없었으며, 체표면적의 변화를 감안한 수술 전, 후의 하공정맥 혈류유입 동측, 반측 및 전체 폐동맥의 단면적 지표는 차이가 없었다.

2) 상지에서 시행한 폐관류스캔 결과 하공정맥 혈류유입 동측/반측 관류비는 상공정맥 혈류유입 유형에 따른 분류상의 일측성 상공정맥 문합군(6.23±3.02)이 양측성 상공정맥 문합군(0.67±0.24)보다 높았으며 하공정맥 혈류유입 유형에 따른 분류상의 심방 내 터널군(4.26±3.72)군이 반기정맥 연결군(1.06±0.86)보다 높았으나 통계학적인 의미는 없었다.

3) 하지에서 시행한 폐관류스캔 결과 하공정맥 혈류유입 동측/반측 관류비는 상공정맥 혈류유입 유형에 따른 분류상의 양측성 상공정맥 문합군(2.31±1.31)이 일측성 상공정맥 문합군(0.81±0.53)보다 높았으며 하공정맥 혈류유입 유형에 따른 분류상의 심방 내 터널군(1.20±1.26)과 반기정맥 연결군(2.51±0.72)은 통계학적인 차이를 보이지 않았다.

4) 상, 하지의 폐관류스캔 결과로부터 산출한 폐혈류의 분포는 전체적으로 하공정맥 혈류유입 동측이 동측/반측 관류비 1.24±0.42으로 반측에 비해 많은 혈류의 분포를 보였는데, 공정맥 혈류유입 유형별로 분류한 각 군의 혈류분포는 상공정맥 혈류유입 유형으로 분류한 일측성 상공정맥-폐동맥 문합군이 동측/반측 관류비 1.47±0.33으로 1.07±0.21인 양측성 상공정맥-폐동맥 문합군보다 통계학적으로 의미 있게 높았다. 하공정맥 혈류유입 유형으로 분류한 심방 내 터널군(1.34±0.50)과 반기정맥 연결군(0.97±0.17)은 차이가 없었다.

결 론 :

총 공정맥-폐동맥 문합술 후 폐혈류의 증가에도 불구하고 하공정맥 혈류유입 동측, 반측 및 전체폐동맥의 단면적 지표에는 변화가 없으며 공정맥-폐동맥 문합유형 및 상공정맥의 양측성 여부가 폐혈류의 분포 양상에 주요 변화요인으로 작용한다. 재래의 총 공정맥-폐동맥 문합술 후 일측성 상공정맥을 가지는 경우 폐혈관상(pulmonary vascular bed)의 분포에 비해 상대적으로 많은 혈류가 하공정맥 혈류유입 동측으로, 양측성 상공정맥을 가지는 경우 반측으로 분포하므로 동반 심장 기형의 조합 및 심장위치를 감안한 적절한 문합 방법의 개별적 평가 및 술 후 적절한 폐혈류분포를 달성하기 위한 수술 기법의 세부적 계획이 필요하다.

중심 단어 : 총 공정맥–폐동맥 문합술 · 폐순환 · 폐동맥 · 폐혈류 분포 · 기능적 단심실.

본 논문은 1996년 연세대학교 의과대학 소아과학교실 박상학 연구비의 지원에 의한 결과임.

REFERENCES

1) Fontan F, Baudet E. *Surgical repair of tricuspid atresia. Thorax 1971;26:240-8.*
2) Yacoub MH, Radley-Smith R. *Use of a valved conduit from right atrium to pulmonary artery for "correction" of a single ventricle. Circulation 1976;54(suppl III):63-6.*
3) Marcelletti C, Mazzera E, Olthof H, Sebel PS, Duren DR, Losekoot TG, *et al. Fontan's operation: An expanded horizon. J Thorac Cardiovasc Surg 1980;80:764-72.*
4) McFaul RC, Tajic AJ, Mair DD, Danielson GK, Seward JB. *Development of pulmonary arteriovenous shunt after superior vena cava-right pulmonary artery anastomosis. Circulation 1977;55:212-6.*

5) Cloutier A, Ash JM, Smallhorn JF, Williams WG, Trusler GA, Rowe R, *et al. Abnormal distribution of pulmonary blood flow after the Glenn shunt or Fontan procedure: Risk of development of arteriovenous fistula. Circulation 1985;72:471-9.*
6) de Vivie ER, Rupprath G. *Long-term results after Fontan procedure and its modifications. J Thorac Cardiovasc Surg 1986;91:690-7.*
7) Mair DD, Hagler DJ, Julsrud PR, Puga FJ, Schaff HV, Danielson GK. *Early and late results of the Fontan procedure for double-inlet left ventricle: The Mayo clinic experience. J Am Coll Cardiol 1991;18:1727-32.*
8) 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.*
9) Gewillig M, Wyse RK, de Leval MR, Deanfield JE. *Early and late arrhythmias after the Fontan operation: Predisposing factors and clinical consequences. Br Heart J 1992;67:72-9.*
10) Peters NS, Somerville J. *Arrhythmia after the Fontan procedure. Br Heart J 1992;68:199-204.*
11) Cromme-Dijkhuis AH, Hess J, Hählen K, Henkens CMA, Bink-Boelkens MTE, Eygelaar AA, *et al. Specific sequele after Fontan operation at mid- and long-term follow-up. J Thorac Cardiovasc Surg 1993;106:1126-32.*
12) Balaji S, Johnson TB, Sade RM, Case CL, Gillette PC. *Management of atrial flutter after the Fontan procedure. J Am Coll Cardiol 1994;23:1209-15.*
13) Henry JH, Devloo RAE, Ritter DG, Mair DO, Davis GD, Danielson GK. *Tricuspid atresia. Successful surgical "correction" in two patients using porcine xenograft valves. Mayo Clin Proc 1974;49:803-12.*
14) Fontan F, Deville C, Quaegebeur J, Ottenkamp J, Sourdille N, Choussat A, *et al. Repair of tricuspid atresia in 100 patients. J Thorac Cardiovasc Surg 1983;85:647-53.*
15) Bjork VO, Olin CL, Bjarke BB, Thoren CA. *Right atrial-right ventricular anastomosis for correction of tricuspid atresia. J Thorac Cardiovasc Surg 1979;77:452-9.*
16) Doty DB, Marvin WJ Jr, Lauer RM. *Modified Fontan procedure. J Thorac Cardiovasc Surg 1981;81:470-8.*
17) Neveux JY, Dreyfus G, Leca F, Marchand M, Bex JP. *Modified technique for correction of tricuspid atresia. J Thorac Cardiovasc Surg 1981;82:457-66.*
18) Fontan F, Choussat A, Brom AG, Chauve A, Deville C, Castrocels A. *Repair of tricuspid atresia-surgical consideration and results. In: Anderson RH, Shinebourne EA, editors. Pediatric Cardiology. Edinburgh: Churchill Livingstone;1977. p.355-66.*
19) Marcelletti C, Corno A, Giannico S, Marino B. *Inferior vena cava-pulmonary artery extracardiac conduit. A new form of right heart bypass. J Thorac Cardiovasc Surg 1990;100:228-32.*
20) Laschinger JC, Ringel RE, Brenner JI, McLaughlin JS. *The extracardiac total cavopulmonary connection for definitive conversion to the Fontan circulation: Summary of early experience and results. J Card Surg 1993;8:524-33.*
21) Hashimoto K, Kurosawa H, Tanaka K, Yamagishi M, Koyanagi K, Ishii S, *et al. Total cavopulmonary connection without the use of prosthetic material: Technical considerations and hemodynamic consequences. J Thorac Cardiovasc Surg 1995;110:625-32.*
22) Gundry SR, Razzouk AJ, del Rio MJ, Shirali G, Bailey LL. *The optimal Fontan connection: A growing extracardiac lateral tunnel with pedicled pericardium. J Thorac Cardiovasc Surg 1997;114:552-8.*
23) Kawashima Y, Kitamura S, Matsuda H, Shimazaki Y, Nakano S, Hirose H. *Total cavopulmonary shunt operation in complex cardiac anomalies. A new operation. J Thorac Cardiovasc Surg 1984;87:74-81.*
24) de Leval MR, Kilner P, Gewillig M, Bull C. *Total cavopulmonary connection: A logical alternative to atriopulmonary connection for complex Fontan operations Experimental studies and early clinical experience. J Thorac Cardiovasc Surg 1988;96:682-95.*
25) Balaji S, Gewillig M, Bull C, de Leval MR, Deanfield JE. *Arrythmias after the Fontan procedure: Comparison of total cavopulmonary connection and atriopulmonary connection. Circulation 1991;84(suppl Ⅲ):162-7.*
26) Pearl JM, Laks H, Stein DG, Drinkwater DC, George BL, Williams RG. *Total cavopulmonary anastomosis versus conventional modified Fontan procedure. Ann Thorac Surg 1991;52:189-96.*
27) 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.*
28) Gelatt M, Hamilton RM, McCrindlee BW, Gow RM, Williams WG, Trusler GA, *et al. Risk factors for atrial tachyarrhythmias after the Fontan operation. J Am Coll Cardiol 1994;24:1735-41.*
29) Van Haesdonck JM, Mertens L, Sizaire R, Montas G, Purnode B, Daenen W, *et al. Comparison by computerized numeric modeling of energy losses in different Fontan connections. Circulation 1995;92(suppl Ⅱ):322-6.*
30) Podzolkov VP, Zaets SB, Chiaureli MR, Alekyan BG, Zotova LM, Chernikh IG. *Comparative assessment of Fontan operation in modifications of atriopulmonary and total cavopulmonary anastomoses. Eur J Cardiothorac Surg 1997;11:458-65.*
31) 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;82:294-9.*
32) Salim MA, DiSessa TG, Arheart KL, Alpert BS. *Contribution of superior vena caval flow to total cardiac output in children. A Doppler echocardiographic study. Circulation 1995;92:1860-5.*
33) Laks H, Ardehali A, Grant PW, Permut L, Aharon A, Kuhn M, *et al. Modification of the Fontan procedure. Circulation 1995;91:2943-7.*
34) Mendelsohn AM, Bove EL, Lupinetti FM, Crowley DC, Lloyd TR, Beekman RH 3rd. *Central pulmonary artery growth pattern after the bidirectional Glenn procedure. J Thorac Cardiovasc Surg 1994;107:1284-90.*
35) Penny DJ, Pawade A, Wilkinson JL, Karl TR. *Pulmonary artery size after bidirectional cavopulmonary connection. J Card Surg 1995;10:21-6.*
36) Slavik Z, Webber SA, Lamb RK, Horvath P, LeBlanc JG, Keeton BR, *et al. Influence of bidirectional superior cavopulmonary anastomosis on pulmonary arterial growth. Am J Cardiol 1995;76:1085-7.*
37) Reddy VM, McElhinney DB, Moore P, Petrossian E,

Hanley FL. *Pulmonary arterial growth after bidirectional cavopulmonary shunt: Is there a cause for concern? J Thorac Cardiovasc Surg 1996;112:1180-90.*
38) Cochrane AD, Blizard CP, Penny DJ, Johansson S, Comas JV, Malm T, *et al. Management of the univentricular connection: Are we improving? Eur J Cardiothorac Surg 1997;12:107-15.*
39) Freedom RM, Nykanen D, Benson LN. *The physiology of the bidirectional cavopulmonary connection. Ann Thorac Surg 1998;66:664-7.*
40) Buheitel G, Hofbeck M, Tenbrink U, Leipold G, von der Emde J, Singer H. *Changes in pulmonary artery size before and after total cavopulmonary connection. Heart 1997;78:488-92.*
41) Slavik Z, Franklin R. *Changes in pulmonary artery size before and after total cavopulmonary connection. Heart 1998;80:208-9.*
42) Milnor WR. *Hemodynamics. 2nd ed. Baltimore: Williams & Wilkins;1989. p.144.*
43) Lins RF, Lins MF, Cavalcanti C, Miranda RP, Mota JH. *Orthoterminal correction of congenital heart disease: Double cavapulmonary anastomosis. J Thorac Cardiovasc Surg 1982;84:633-5.*
44) de Leval MR, Dubini G, Migliavacca F, Jalali H, Camporini G, Redington A, *et al. Use of computational fluid dynamics in the design of surgical procedures: Application to the study of competitive flows in cavopulmonary connections. J Thorac Cardiovasc Surg 1996;111:502-13.*
45) Dubini G, de Leval MR, Pietrabissa R, Montevecchi FM, Fumero R. *A numerical fluid mechanical study of repaired congenital heart defects. Application to the total cavopulmonary connection. J Biomech 1996;29:112-21.*
46) Srivastava D, Preminger T, Lock JE, Mandell V, Kearne JF, Mayer JE Jr, *et al. Hepatic venous blood and the development of pulmonary arteriovenous malformations in congenital heart disease. Circulation 1995;92:1217-22.*
47) Shah MJ, Rychik J, Fogel MA, Murphy JD, Jacobs ML. *Pulmonary AV malformations after superior cavopulmonary connection: Resolution after inclusion of hepatic veins in the pulmonary circulation. Ann Thorac Surg 1997;63:960-3.*
48) Kawashima Y. *Cavopulmonary shunt and pulmonary arteriovenous malformations. Ann Thorac Surg 1997;63:930-2.*
49) Fogel MA, Weinberg PM, Rychik J, Hubbard A, Jacobs M, Spray TL, *et al. Caval contribution to flow in the branch pulmonary arteries of Fontan patients with a novel application of magnetic resonance presaturation pulse. Circulation 1999;99:1215-21.*