

성인 활로 4 징증에 대한 개심술*

안 혁** · 서경필** · 이영우***

— Abstract —

Surgical Correction of Adult Tetralogy : Results of Repair in 123 Patients*

Hyuk Ahn, M.D.** , Kyung Phill Suh, M.D.** , Yung Woo Lee M.D.**

This report describes our 17-years experience with intracardiac repair in 123 patients older than 15 years with tetralogy of Fallot. Major clinical manifestation was cyanosis and clubbing (102 Pts), but other minor associated manifestation were infective endocarditis, pulmonary tuberculosis, brain abscess, congestive heart failure, nephrotic syndrome, and tuberculous spondylitis. Prior palliative shunts had been performed in 10 patients. Preoperative hemoglobin ranged from 9.7 gm/dl to 25 gm/dl (mean 19 gm/dl). The type of ventricular septal defect were typical perimembranous type, and total conal defect (13%). The right ventricular outflow tract obstruction was due to combined (58.5%), infundibular (35%), and valvular stenosis (6.5%). Transannular patch was used in 17% of patients.

Hospital mortality was 9.8% in overall, but decreased to 1.7% since 1982. There was two late death (12 year actuarial survival (97%) due to fulminant hepatitis, residual abnormalities (PS, VSD).

Ninety two percent of survivors at follow-up are asymptomatic and leading an active normal life. Residual ventricular septal defect was detected with radionuclide single pass study in 15.3% of patients but almost cases were Qp/Qs less than 1.5, and only two patients had been candidates for reoperation.

최근 선천성 심장기형에 대한 진단법의 발달과 함께 수술수의 발전 및 술후 환자관리법의 개선으로 인하여 소아는 물론 유아기에도 심장수술이 가능하게 되었으며 현재 국내에서도 여러 병원에서 시술되고 있다. 그러나 일부환자에서는 여러가지 경제, 사회적인 문제 때문에 성인연령까지 수술을 받지 못하고 있기도 하다. 활로 4징증의 경우에도 최근에는 소아기에 대부분 완전교정술을

시행하는것을 원칙으로 하고 있으며 경우에 따라서는 유아기에도 완전교정술을 시행하고 있다. 저자들은 1970년부터 1986년 6월까지 본 서울대학교 병원에서 완전교정술을 시행받은 15세 이상의 성인환자에 대하여 임상소견, 수술방법, 수술결과 및 술후 추적조사상 환자들의 상태를 분석하여 성인연령층에서의 활로 4징증환자의 완전교정술도 비교적 좋은 결과를 얻을 수 있는지 여부를 알려고 하였다.

- * 본 논문은 제 18 차 추계대한흉부외과학회 학술대회에서 구연되었음.
 - ** 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실.
 - ** Dept. of Thoracic and Cardiovascular Surgery College of Medicine, Seoul National University Hospital
 - *** 서울대학교 의과대학 내과학교실.
 - *** Dept. of Medicine, College of Medicine, Seoul National University Hospital
- 1986년 12월 3일 접수

관찰대상 및 방법

환자들은 1986년 6월까지 약 17년간 서울대학교병원 흉부외과에서 완전교정술을 시행 받은 15세이상의 성인환자 123명을 대상으로 하였으며 이는 같은 기간의 전체 활로 4징증 환자 753례의 16%에 해당한다. 이들 환자에게 각각 서신으로 연락하여 조사기간중 외래에서

진찰을 받도록 하였고, 이에 응답이 없는 환자는 최근 3개월내에 외래에서 진찰받은 소견을 토대로 하였다. 환자들의 임상소견은 병목지의 기재사항에 의거하였으며, 병목지에서 불분명한 사항은 체외순환기목표의 소견을 보충하였다.

환자들은 123례로써 남녀는 각각 75명 및 48명이었고, 연령분포는 15세에서 34세까지로 평균 20.1년이었다 (Table 1). 술전 청색증의 지표가 되는 혈색소치는 $19.0 \pm 3.4 \text{ gm/al}$ 이었고, 이들중 15gm 이하로 소위 pink tetralogy 라 불리우는 예가 20례였다. 술전 동맥혈 산소분압은 평균 $53.1 \pm 14.2 \text{ mmHg}$ 였으며, 술전 시행한 심도자 검사상 좌·우심실의 압력비 ($P_{RW/LV}$)는 평균 1.01 ± 0.1 로 차이가 없었다. 환자중 10례에서 술전 5년에서 22년전에 고식적 단락술을 시행받았으며, 수술명은 Blalock-Taussig 술식이 5례, Waterstone 술식 및 Glenn 술식이 각각 2례, Pott's 술식이 1례였다.

심기형의 부분별 분류로써 심실중격결손은 소위 total conal defect 라 불리우는 유형이 16례(13%) 였으며, 나머지는 특징적인 malalignment type 의 막형 심실중격주위형이었다 (Table 2). 우심실 유출로 협착의 병리소견은 판막부협착 8례(5%), 누두부협착 43례(35%), 나머지는 두가지가 병합된 유형이었다 (Table 3), 동반 심기형으로는 개방성 난원공 41례(33.3%), 심방중격결손 13례(10.6%), 우측대동맥궁 7례(5.7%), 좌측 상공대정맥 5례(4%), 삼첨판막이나 폐동맥판막윤 혹은 우심실 유출로의 식균 (Vegetation) 이 4례에서 발견되었으며 기타는 Table 4와 같다. 기타동반된 임상소견으로써 폐결핵 4례, 대뇌농양

2례 이외에 울혈성 심부전, 만성신부전을 동반한 신증후군, 심한 척추만곡증, 결핵성 척추염이 각각 1례였다 (Table 5).

수술 방법

개심술시 체외순환은 초기에는 Sigma motor pump와 Rygg-Kyvsgaard oxygenator 를 이용하였으며 74년 후반이후 Ao Roller pump 와 Bubble Oxygenator 를 이용

Table 3. Type of RVOFT obstruction

	No. of pts
Combined PS	68 (58.5%)
Infundibular PS	43 (35.0%)
Valvuar PS	8 (6.5%)

Table 4. Associated Cardiovascular Anomalies

	No. of pts
PFO	41(33.3%)
ASD	13(10.6%)
Rt. Aortic Arch	7(5.7%)
Lt. SVC	5(4.0%)
Vegetation	4
Other	6
T.I	
P.A	
PDA	
AI	
Dextrocardia	
Absence of LPA	

Table 1. Age and Sex Distribution

Age (yrs)	No. of pts
15 - 19	69
20 - 24	30
25 - 30	19
30<	5

mean \pm SD = 20.1 ± 4.6
 (range: 15 - 34 yrs)
 Male: Female = 75: 48

Table 2. Type of VSD

	No. of pts
Total Conal Defect	16 (13%)
Perimemb Defect	107 (87%)

Table 5. Clinical Manifestation

	No. of pts
Cyanosis, Clubbing	102
Pre-op Shunt	10
Infective Endocarditis	4
Pul Tbc	4
Brain Abscess	2
CHF	1
Nephrotic Synd	1
Residual Polio	1
Tbc Spine	1

하였으며, 78년 후반까지는 간헐적 대동맥 차단하에, 그 이후에는 심마비액을 사용하여 심근보호를 꾀하였다. 심마비액은 1978년 후반부터 Bretschneider 용액을 사용하였으며 62례에 적용하였고, 1982년 이후에는 MGH 용액을 사용하여 32례에 적용하였다.

수술방법으로써 심실중격결손을 침포를 이용하여 봉합하였고(초기의 1례는 일차 봉합), 이들중 1례는 완전 교정후 우심실의 압력이 좌심실보다 높아서 침포에 천공을 만들어 주었다. 우심실 유출로 협착에 대한 수술은 누두부 절제술 및 판막절개술후 우심실 유출로에 침포를 이용한 확장술을 시행한례가 많아서 46례였고, 누두부 절제술 및 우심실유출로 침포확장술이 34례였다. 누두부 절제술, 판막절개술과 경판막윤 침포확장술을 시행한례가 20례였고, 기타는 Table 6과 같다. 우심실유출로 확장에 사용한 침포는 Dacron 과 자가심낭편을 봉합하여 사용한례가 79례로 가장 많고, Dacron 인조혈관침포 23례, 자가심낭편이 4례에서 사용되었다. 수술시 체외순환시간은 46분에서 250분까지 분포하여 평균 93.8 ± 32.1 분이며, 심마비액을 사용하기 시작한 이후의 대동맥 차단시간은 28분에서 146분까지 분포하여 평균 63.2 ± 20.7 분이었다.

결 과

수술사망은 12례에서 발생하여 전체사망율은 9.8% 이나, Sigmamotor pump를 사용하던 74년까지는 7례 중 3례가 사망하였고, 그후 78년 심마비액을 사용하기

Table 6. Method of RVOFT Reconstruction

	No. of pts
Inf + Valv + RV patch	46(37.4)
Inf + RV patch	34(27.6)
Inf + Valv + Transannular patch	20(16.3)
Other	23(18.7)
Inf + Valv + primary closure of RV	8
Inf + Primary Closure of RV	8
Valv + RV patch	5
Valv + Transannular patch	1
unknown	1
Total	123

Legend Inf : Infundibulectomy
Valv : Valvotomy
RV : right ventricle

시작할때까지는 18례중 2례가 사망하였으며, 81년까지는 41례중 6례가 사망하였으나, 82년 이후에는 57례중 1례만이 사망하였고, 특히 83년 이후 38례에서는 사망례가 없었다(Fig. 1). 수술사망의 원인은 불충분한 교정술에 의한 저심박증후군이 8례로 가장 많았으며, 기타 술전 울혈성 심부전의 악화, 술전 만성심부전의 악화, 수술중 대뇌손상, 울혈성 심부전 및 종격동염에 의한 패혈증이 각각 1례였다(Table 7). 비치명적인 수술합병증은 23례에서 발생하였으며 폐수종, 출혈, 창상감염, 간염, 일과성 방실차단, 원형 탈모증등이었다(Table 8).

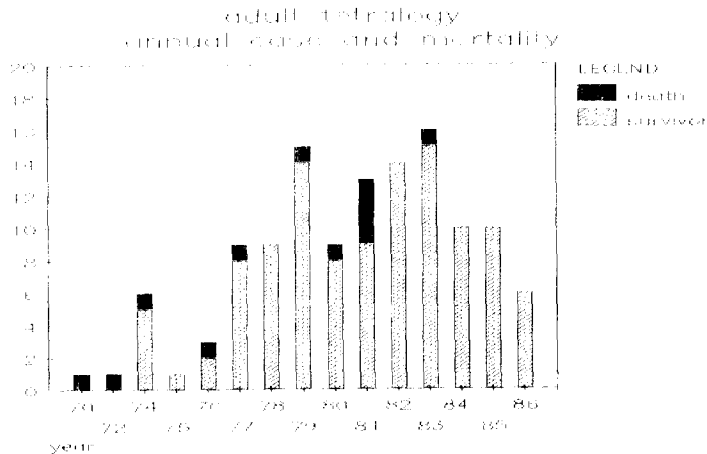


Fig. 1. Annual case and mortality (1970~1986. 6).

생존자들의 슬후 심전도 변화는 우각차단이 71례 (64%)에서 발생하였으며, 이들중 5례에서는 좌전각차단, 1례는 좌후각차단이 동반되었다 (Table 9). 이들 소위 bifascicular block이 발생한 6례(5.4%)는 5개월에서 99개월까지 추적조사중이며 정상생활을 영위하고 있다. 그의 사망환자중 1례에서 완전방실차단이 슬

Table 7. Cause of Early Death

	No. of pts
Low cardiac Output	8
Aggravation of CHF	1
Intraoperative Brain Damage	1
Aggravation of CRF	1
CHF and Mediastinitis	1

Table 8. Non-fatal Post-op Complication

	No. of pts
Pul. edema	4
Bleeding*	3
Wound Problem	2
Hepatitis	2
Transient heart block	2
Alopecia	2
Resp. insufficiency	1
Thromboembolism	1
Arrhythmia	1
Retinal degeneration	1
Pericardial effusion	1
Pericardial constriction*	1
Aortic valve damage	1
Decubitus ulcer	1

* Conditions requiring reexploration

Table 9. Post-operative ECG Change

	No. of pts
C - RBBB	71(64%)
C - RBBB only	65
C - RBBB + LAH	5
C - RBBB + LPH	1
No - RBBB	40

후에 발생하였다.

수술후에 잔여좌우단락 (Residual Lt-Rt. Shunt) 여부를 심장 Scan으로 검사하였으며 환자중 17례 (15.3%)에서 잔여단락이 있는 것으로 밝혀졌으나 대부분 QP/QS가 1.5 미만이며 이들중 2례는 심도자 검사로 확인하여 그중 1례는 수술 2년후 재수술을 시행하여 심실중격침포의 탈리부분을 재봉합하고 동반된 삼청판막 폐쇄부전은 판막치환을 시행하였다. 1례는 추적조사가 중단되었으며, 나머지 15례는 추적조사중이다. 이들중 잔존 폐동맥협착 및 좌우단락의 의심되던 1례는 슬후 2년째 사망하였다.

장기성적으로써 수술생존자 111명중 2례의 만기사망이 있었으며, 1례는 슬후 4개월에 전격성간염으로, 1례는 슬후 잔여단락 및 잔여폐동맥협착으로 울혈성 심부전으로 치료받던중 2년만에 사망하였다. 나머지 생존자들은 4개월에서 12년까지 평균 3.6년간 추적조사되었으며 장기생존자중 92.6%에서 정상적인 생활을 영위하고 있다. 여자 환자중 5례에 수술후 결혼하여 정상분만을 하였음을 확인하였다. 생명표에 의한 12년간의 actuarial survival rate는 97%였다 (Fig. 2).

actuarial survival
adult tetralogy
(1970-1986.6)

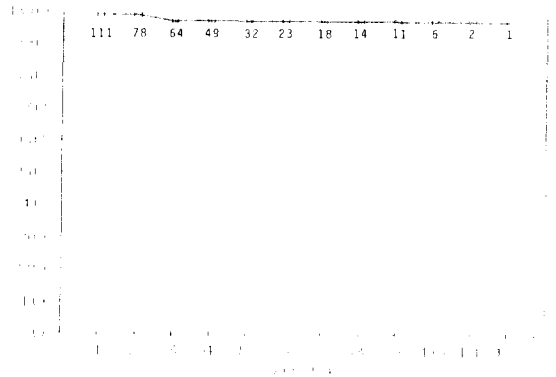


Fig. 2. Actuarial survival of Adult Tetralogy (1970~1986)

고 안

활로 4 정증은 심도자법과 심혈관조영술로써 진단되면, 환자가 유아기에 심한 증상을 보이거나, 해부학적 구조가 몹시 완전교정에 부적당하여 체·폐동맥 단락술을 해야할 경우외에는, 완전교정술을 시행하여야 한다는 것

은 이미 잘 알려진 사실이다. 이 질환의 자연경과는 생후 1년까지 64%, 2년까지 54%, 3년에 47%, 10년에 24%가 살아남으며, 20세까지 11%, 30세까지 6%, 40세에는 단지 3%만 살아남는 것으로 보고 되어 있다⁹⁾. 그럼에도 불구하고 활로 4 징증은 성인연령층에서의 청색성 선천성질환의 중요한 부분을 차지하여 본 병원의 예에서도 가장 많은 빈도를 나타내고 있고,⁵⁾ Kim 등⁶⁾의 보고에도 상당한 부분을 차지하고 있다. 이는 외국의 문헌에서도 비슷한 양상을 나타내어 Leidenfrost 등¹²⁾의 보고에도 전체 성인 선천성 심질환의 8%를 차지하고 있다. 특히 본 보고에서와 같이 완전교정술전에 체·폐동맥 단락술을 시행하여 성인연령에까지 도달한 예가 많은 것을 알 수 있다^{2, 6, 9, 12)}

활로 4 징증은 소아기에는 울혈성 심부전을 나타내지 않으나¹³⁾, 성인연령층까지 오랜기간동안 높은 압력을 받으면 우심실의 심근에 퇴행 및 섬유화 변화가 생겨 울혈성 심부전이 일어나게 된다¹⁵⁾. 또한 이 변화가 성인 활로 4 징증환자의 한가지 사망원인이 된다고 하였다. 본례들중에서도 1례에서 수술전에 울혈성 심부전을 보였으며 이로 인해 수술사망에 이르게 되었다.

술전에 체·폐동맥 단락술이 수술사망에 미치는 영향에 대해서는 수술사망율이 높아진다는 보고¹⁾와 영향이 없다는 보고²⁾가 공존하고 있으며, 본례에서는 10례의 단락술군중 2례가 사망하여, 단락술을 시행치 않은 군(10/111)보다 사망률이 높은 것으로 보이며, 수술시 단락이 개통성이 없어서 단락술에 대한 처치를 하지 않았던례가 있었으므로 단락술에 의한 위험률은 실제보다 더욱 높을 것으로 생각된다.

전체 수술사망률 9.8%는 동기간의 전환로 4 징증환자의 수술사망률 14.3% (108/753)에 비해서 월등히 우수하며, 최근 37례의 환자에서 수술사망률이 0%로 줄어든것은 수술시 완전한 심실중격의 폐쇄 및 우심실 유출로확장을 충분히 시행하여 잔존단락이나 잔존폐동맥협착을 방지하도록 하였기 때문인것으로 생각된다. 이러한 수술사망률은 Chiaricillo 등¹⁶⁾의 14.5%나 Higgins 등¹³⁾의 23.3%에 비해서는 우수한 편이나 최근 Stauley 등²⁾의 9.5%와 비슷하다.

잔존 좌·우단락의 빈도는 저자들에 따라 1~12%로 보고되고 있으나 이들중 재수술이 필요한 경우(QP/QS > 1.5~2)는 1%정도로 보고되고 있다^{11, 12, 16)}. 본예에서도 17%에서 동위원소를 이용한 심장 Scan 상 잔존단락이 증명되었으나 이들중 2례만이 재수술을 요하

는 경우였다. 수술 생존자중 심전도 변화로써 소위 bifascicular block이 발생한례가 6례(5.4%)로써 이러한 심전도 변화가 장기성적에 미치는 영향에 대하여 논란이 있으나 본례에서는 현재 평균 42개월의 추적기간 동안 별 증상이 없는 것으로 보아 Wolff 등¹⁷⁾이나 Cairns 등¹⁸⁾의 의견과 마찬가지로 비교적 양호한 예후를 가질것으로 보인다.

Stainley²⁾ 등은 성인환자의 약 50%에서 자가심낭편을 이용한 경관막윤 우심실 유출로확장술이 이용하였고 최근에는 약 74%에서 침포확장술을 이용하여 폐동맥관 상하의 압력차이를 만들지 않게 되었다고 보고하고 있으나, 본례에서는 침포확장술을 이용한 예가 106례(86%)로써 이들중 21례(17%)에서만 경관막윤 침포확장술을 이용하였다. 이는 폐동맥관막의 병변의 정도에도 관계되겠지만 우심실 유출로 절제술을 시행한 후에도 더욱 이 부분의 협착을 완화시키기 위한 적극적인 시도라 하겠다.

장기성적으로는 Katz 등¹⁾이 8년 생존률 95.8%로 보고하고 있으며, Stanley²⁾ 등은 14년 생존률 94%로 보고하고 있어서 이들의 보고와 비슷한 양상을 보인다. 그러나 Katz 등은 환자들의 평균연령이 낮고(6.5세) 또한 고령을 위험인자로 결론지은것에 반해, 본예에서 이들과 비슷한 장기성적을 성인연령의 환자들에게서 보인것은 특기할만 하다.

수술 생존자중 2례의 만기 사망은 모두 수술에 관계된 문제로 사망하였으며, 나머지 장기생존자들중 92.6%에서 정상적인 생활을 할수 있고, 또한 여자의 경우 정상분만이 5례에서 가능하였음을 확인하였으므로, 성인연령에서 활로 4 징증 환자인 경우 적극적인 완전교정술로써 소아연령층에 못지 않은 수술결과를 이룩할수 있다 하겠다.

본례에서는 대부분 완전교정후 우심실과 좌심실의 압력비를 확인하지 않았으나, 최근 이를 확인하여 술후 우심실 유출로 협착에 대한 수술의 합당성 여부를 수술실에서 확인함으로써 좀더 양호한 성적을 얻을수 있을것으로 기대되며, 특히 수술후 재차 심도자검사를 의례적으로 시행할수 있게 되면 환자의 예후 결정에 큰 도움을 줄수있게 될것이다.

결 론

본 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실에서 1986년

6월까지 개심술로써 완전교정술을 시행한 123례의 성인 활로 4징증환자에 대한 임상소견 및 추적조사를 분석하여 다음과 같은 결론을 얻었다.

1. 성인연령층에서 활로 4징증은 청색성 선천성 심질환의 대표적 질환을 차지하며 선천성 심질환의 심방중격결손, 심실중격결손에 비해 세번째 흔한 질환이다.

2. 15세 이상의 성인연령층의 환자는 전체 환자 753례의 16%를 차지한다.

3. 수술사망률은 9.8%로써 전체 환자군보다 양호한 성적을 나타내고 있다.

4. 수술사망의 대표적 원인은 초창기의 부적합한 교정에 의한 것과, 술전 울혈성 심부전의 발현이며, 특히 술전 체·폐동맥 단락술이 위험인자로서 작용한다.

5. 수술후에 발생한 bifascicular block은 장기성적에 나쁜 영향을 주지 않는다.

6. 장기 생존률은 12년에 97%로써 양호하며, 장기 생존자중 92.6%에서 정상 생활을 영위하고 있다.

REFERENCES

- Kaze NM, Blackstone EH, Kirkin JW, Pacifico AD, Barger LM Jr: Late survival and symptoms after repair of tetralogy of Fallot. *Circulation* 65:403, 1982.
- Stanley MS, Kejrual NK, Ravikumar E, Bashi VV, Mohanty BB, Sukumar IP: The clinical profile and surgical treatment of tetralogy of Fallot in the adult: Results of repair in 200 patients. *Ann Thorac Surg* 41:502-506, 1986
- Grunkemeier GL, Starr A: Actuarial Analysis of surgical results: Rationale and method. *Ann Thorac Surg* 24:404, 1977.
- Oku H, Shirota H, Sunakawa A, Yokoyama T: Postoperative Long-term results in total correction of tetralogy of Fallot: Hemodynamics and cardiac function. *Ann Thorac Surg* 41:413, 1986
- 이정렬, 서경필 : 성인에서 선천성 심장기형의 수술 성적 - 725 치험례 보고. 대한흉부의과학회지, 19 : 116, 1986.
- 김광호, 김은기, 조범구, 홍승록 : 성인의 선천성 심장질환의 외과적 교정. 대한흉부의과학회지, 13:34, 1980.
- 이영근, 양기민 : 성인 심장기형 266례. 대한흉부의과학회지, 13:414, 1980.
- Gerbode F, Kertb WJ, Sabar EF, Selzer A, Osborn JJ, Calif SF: The operative treatment of congenital heart lesions in adults. *J Thorac Cardiovasc Surg* 48:601, 1978
- Bertranou EG, Blackstone EH, Hazelring JB, Turner ME, Kirkin VW: Life Expectancy without surgery in tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 42:458, 1978
- John S, Abraham KA, Perianayagam WT, Muralidharan S, Sukumar IP, Chearian G: Intracardiac repair of tetralogy of Fallot in adults. *J Cardiovasc Surg* 20:145, 1979
- Kay H, Lepley D, Korn ME, Tector AJ, Flemma RT: Surgery for congenital heart disease in adult. *Chest* 69:356, 1976
- Leidenfrost RD, Weldon CS: Surgical correction of congenital heart disease in the adults. *Ann Surg* 188:448, 1978
- Higgins CB, Mulder DG: Tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 29:837, 1972
- Abraham KA, Cherian G, John S, et al: Tetralogy of Fallot in adults: a report on 147 patients. *Am J Med* 66:811 1979
- Kirkin JW, Blackstone EH, Pacifico AD: Natural and unnatural history of tetralogy of Fallot. In Godman NJ: *Pediatric Cardiology*. London, Churchill Livingstone, 1981, vol 4442-446
- Chiariello L, Wakasch DC, Meyer J, et al: Intracardiac repair of tetralogy of Fallot: five year review of 403 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 70:529, 1975
- Wolff GS, Rowland TW, Ellison RC: Surgically induced right bundle block with left anterior hemiblock: an ominous sign in postoperative tetralogy of Fallot. *Circulation* 46:587, 1972
- Cairns JA, Dobell ARC, Gibbon J, et al: Benign prognosis of right bundle branch block and left anterior hemiblock after intracardiac repair of tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 33:129, 1974