

## Fallot 四徵症의 根治手術後 豫後에 영향을 미치는 要素

민 용 일\* · 오 봉 석\* · 이 동 준\*

— Abstract —

### Factors influencing the prognosis after total correction of tetralogy of Fallot

Y.I. Min, M.D.\*, B.S. Oh, M.D.\*, D.J. Lee, M.D.\*

Twenty six patients were operated a total correction of tetralogy of Fallot between Jan., 1984 and July, 1985 at the Dept. of thoracic and cardiovascular surgery, Chonnam University Medical School, and a comparison between the survived group (n = 18) and the dead group (n = 8) was performed to detect factors influencing laboratory data, cineangiographic findings, operative findings and methods, and pump time.

Following results were obtained,

1. There was no significant difference between two groups in the preoperative  $P_aO_2$  and hematocrit level.
2. The size of the interventricular defect was not related to the operative mortality.
3. There was a significant difference in mortality rate between combined type of stenosis of pulmonary artery, valve and infundibulum and other types of right ventricular outflow tract stenosis.
4. There was a significant difference in mortality rate between the transannular patch reconstruction and other types of operative procedure.
5. There was no significant difference between two groups in total bypass time and aortic time.
6. There was no significant difference between two groups in left ventricular end diastolic volume and right ventricular end diastolic volume.
7. The operative mortality was related to the ratio of the diameter of the pulmonary valve annulus or each pulmonary artery to the ascending or descending aorta in cineangiographic findings, but there was no statistical significance of which probably is due to the lack of the total number of patients.

### I. 緒 論

先天性 心臟疾患에서 靑色症을 同伴하는 心臟畸形 中 가장 흔히 볼 수 있는 Fallot 四徵症의 根治手術은 1955年 Lillehei<sup>1)</sup> 등이 人工心肺機를 使用해서 처음 成功

\* 全南大學校 醫科大學 胸部外科學敎室

\* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Chonnam National University.

1987년 3월 2일 접수

한 이후 最近까지 手術方法에 있어서 많은 發展을 가져 오고 있으며 手術後 成績에 있어서도 좋은 結果를 보여 주고 있다.

이는 心電圖, 心臟초음파, 心導子法 및 心血管造影術 等 診斷方法의 發達로 患者의 術前 血流力學的 狀態 및 解剖學的 構造의 充分한 理解와 體外循環 및 心筋保護法을 비롯한 全般的인 開心術의 發達에 基因한다고 볼 수 있겠다.

그러나 術前 心血管造影上 肺動脈의 크기, 右心室流出路狹窄의 形態 等 여러 要素에 따라서 어떤 手術方法을

택할 것인가에 대해서는 아직도 뉘엿이 많은 듯하며 그 死亡率에 있어서도 다양한 結果를 보이고 있다. 더우기 國內에서의 開心術은 歷史가 짧으며 그 死亡率의 報告에 있어서도 구미와 일본보다 높다. 現在 全南醫大 胸部外科敎室에서의 Fallot 四徵症 根治手術의 死亡率은 30%에 이르고 있어 그렇게 만족할만한 結果라고 볼 수 없다.

이에 著者は 最近 全南醫大 胸部外科敎室에서 經驗한 38例의 Fallot 四徵症 患者中 姑息의 方法을 택한 12例를 除外하고 根治手術을 施行한 26例를 對象으로 手術前에 施行한 臨床檢査, 心血管造影所見과 手術所見 및 手術方法 等を 比較하였으며 이것들과 手術死亡과의 關係有無를 分析함으로써 우리 실정에 맞는 手術 方法을 선택하고 根治手術의 死亡에 影響을 미치는 要素들을 找고자 이를 最近文獻의 검토와 함께 報告하는 바이다.

## II. 對象 및 方法

### 1. 對象

1984年 1月부터 1985年 8월까지 全南醫大 胸部外科敎室에서 經驗한 Fallot 四徵症例中 根治手術을 施行한 26例를 對象으로 하였고 이를 年齡別로 區分하면 4 내지 20歲(男 16, 女 10, 平均年齡 10)였다(Table 1).

Table 1. Age and sex distribution

age(yr)	No. of patient			No. of death (%)
	Male	Female	Total	
≤5	1	2	3	1
6 - 10	5	2	7	1
11 - 15	5	6	11	4
16 - 20	5		5	2
Total	16	10	26	8 (30.8)

全 26例를 生存群과 死亡群으로 나누어 兩群에서 手術前 臨床成績, 心血管造影所見과 手術所見, 手術方法, 手術時間 等を 比較하였으며 특히 死亡群에서 死亡한 原因을 分析하여 根治手術成績에 影響을 미칠 것으로 判斷되는 여러가지 因子들에 對하여 考察하였다.

### 2. 方法

手術前 臨床成績을 生存群과 死亡群으로 나누어 性別

및 年齡, Hematocrit 值 및 動脈血 酸素分壓을 比較하였고 또한 手術前에 실시한 心血管造影에서 알 수 있는 右心室擴張末期容積(RVEDV), 左心室擴張末期容積(LVEDV)과 肺動脈瓣輪(PVA), 右側主肺動脈(RPA), 左側主肺動脈(LPA), 上行大動脈(AA), 下行大動脈(DA) 등의 直徑을 測定하여 各各의 크기와 比率이 手術 成績에 影響을 미치는지를 알아보았다.

左心室擴張末期容積(LVEDV)은 心血管造影時 右側 仰臥位(RAO)에서 Kennedy<sup>2)</sup>에 依해 提示된 法으로 다음과 같이 算出하였다.

$$V = 0.81 \cdot V_{RAO} + 1.9$$

$$V_{RAO} = 4/3 \pi \left( \frac{LM}{2} \right)^2 \cdot \frac{S}{2}$$

$$V = LVEDV$$

$V_{RAO}$  = Volume in right anterior oblique view

LM = long axis diameter

S = short axis diameter

右心室擴張末期容積(RVEDV)은 측면촬영(lateral view)에서 Graham<sup>3)</sup>에 依한 two-chamber 法을 使用하였다(Fig. 1).

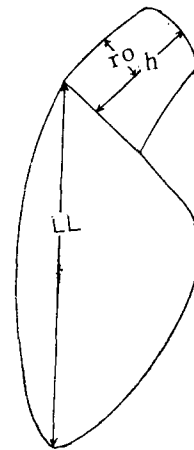


Fig. 1.

LL = longest length

h = height

$$V_0 = \pi r_0^2 h \text{ (volume of outflow tract)}$$

$$V_1 = 4/3 \pi r_1^2 \frac{LL}{2} \text{ (volume of inflow tract)}$$

$r_0$  = radius of outflow tract

$r_1$  = radius of inflow tract

$$r_1 = \frac{2A}{\pi LL}$$

A = area of inflow tract

右主肺動脈(RPA), 左主肺動脈(LPA)의 直徑은 肺動脈造影時 첫 分枝가 시작되면서 넓어지기 시작한 點과 첫 分枝가 시작한 點의 中間部分의 直徑을 收縮期에 0.5 mm 單位까지 測定하였다. 上行大動脈(AA)의 直徑은 大動脈基底部 上部인 右肺動脈이 겹치는 部位에서 中間收縮期에 測定하였으며 下行大動脈(DA)은 橫膈膜 直上部에서 역시 中間收縮期의 直徑으로 測定하였다. 또 한 肺動脈瓣輪(PVA)의 크기는 肺動脈流出路에서 收縮期初期直徑과 弛緩期中期直徑을 測定하여 그 平均値를 使用하였으며 이 때 收縮期初期의 가장 큰 直徑은 肺動脈瓣膜直下部에서 測定하였고 弛緩期中期時 直徑은 肺動脈瓣膜 直上部에서 測定하였다.

心血管造影術은 General Electric 社의 心血管造影機에 依해 撮影되었으며 標準카테터는 下大靜脈에 位置시켜 그의 擴大를 考慮하여 直徑을 計算했으며 上記 血管들의 直徑은 前後撮影(anteroposterior view)에 依해서 그 直徑을 測定하였다.

體表面積에 對한 肺動脈瓣輪과 上行大動脈의 直徑比(PVA/AA), 肺動脈瓣輪과 下行大動脈의 直徑比(PVA/DA), 左右肺動脈의 合과 上行大動脈의 直徑比(RPA+LPA/AA) 및 左右肺動脈의 合과 下行大動脈의 直徑比(RPA+LPA/DA) 등의 統計的 分析은 SPSS(Statistic package for social science)의 new regression method에 依존하였다.

그밖에 心室中隔缺損의 크기는 手術時 직접 測定하였으며 肺動脈流出路狹窄의 形態와 이에 對한 手術方法이 死亡의 要素가 되는지를 分析하였고 體外循環時間과 大動脈遮斷時間이 死亡과 關係가 있는지를 比較하였다.

### III. 觀察成績

#### 1. 性別 및 年齡

全 26例 中 男子가 16例, 女子가 10例였으며, 平均年齡은 10歲였다. 年齡別 死亡率은 11歲 以上の 16例 中 6例가 死亡하여 37.5%의 死亡率을 보였으며 年齡이 增加함에 따라 높은 死亡率의 傾向을 보이고 있었다(Table 1).

#### 2. 術前 臨床檢査値

Hematocrit 値 및 動脈血酸素分壓은 生存群과 死亡

群間에 有意한 差異는 없었으나( $p > 0.1$ ), 死亡群에서 動脈血酸素分壓이 약간 낮았고 Hematocrit 値는 약간 높게 나타났다(Table 2).

Table 2. Preoperative P<sub>a</sub>O<sub>2</sub> and hematocrit

	Survived group (n=18)	Dead group (n=8)	P-value
P <sub>a</sub> O <sub>2</sub> (mmHg)	53.7±13.20	49.4±10.73	n - s
Hematocrit(%)	51.7±6.32	55.5±6.21	n - s

Legend, n - s: no significance between groups

### 3. 手術所見

心室中隔缺損은 全例에서 Kirklin II型이었으며 그 크기에 있어서 直徑이 10 mm 이상인 大型心室中隔缺損이 24例로서 92%를 차지하였고 心室中隔缺損이 5, 10, 15 mm로 增加함에 따라 死亡率은 0, 28, 35%로 增加되는 傾向을 보이고 있으나 統計的인 有意性은 없었다( $p > 0.1$ )(Table 3).

Table 3. Size of VSD

Size(mm)	Survived group (n=18)	Dead group (n=8)	Total (n=6)	Mortality (%)
5 - 10	2	0	2	0
11 - 15	5	2	7	28
> 16	11	6	17	35

Legend, VSD: ventricular septal defect

右心室流出路狹窄은 漏斗部狹窄만 單獨으로 보인 경우 6例 中 死亡은 없었고(0%), 肺動脈瓣膜 및 漏斗部狹窄이 併合된 경우 10例 中 3例(30%)가 死亡하였다. 肺動脈, 肺動脈瓣膜 및 漏斗部狹窄等 3個가 併合된 경우 10例 中 5例(50%)가 死亡하여 가장 높은 死亡率을 보였고 이를 他 右心室流出路狹窄形態와 比較한 結果 統計的인 有意性이 있었다( $p < 0.1$ )(Table 4).

同件된 畸形은 卵圓孔開存이 18例(69.2%)로 가장 많았고 右側大動脈궁이 5例(19.2%), 左側上大靜脈 5例(19.2%) 등이 있었으며 그 外에 心房中隔缺損症, 大動脈瓣膜閉鎖不全症, 動脈管開存症, 冠狀動脈畸形이 各 各 1例씩 있었다(Table 5).

**Table 4.** Types of RVOFT stenosis

Type	Survived group (n = 18)	Dead group (n = 8)	Total (n = 26)	Mortality (%)
isolated infundibular	6	0	6	0
valvular & infundibular	7	3	10	30
pul. artery, valve & infundibular	5	5	10	50*

Legend, RVOFT: fight ventricular outflow tract

\* significant difference from other types (P<0.1)

**Table 5.** Associated anomaly

Associated anomaly	18	(69.2)
Right aortic arch	5	(19.2)
Left sup. vena cava	5	(19.2)
Atrial septal defect	1	
Aortic regurgitation	1	
Patent ductus arteriosus	1	
Coronary artery anomaly	1	

**Table 6.** Perfusion method and equipment

Oxygenator	: Bubble type (Shiley)
Pump	: Roller (travenol)
Priming	: Hartmann solution 40ml/kg Mannitol 0.8gm/kg NaHCO <sub>3</sub> 1.2mEq/kg Solumedrol 10mg/kg
Hemodilution	: 24 ± 8%
Perfusion flow rate	: 75 - 100ml/kg/min
Oxygen flow	: 2l/min

#### 4. 手術方法

全例에서 全身麻酔下에 胸骨正中切開로 一般的인 開心術時 使用하는 體外循環下에서 手術을 施行했다. 이 때 使用한 裝備 및 方法은 Table 6 과 같으며 心筋保護 方法으로는 冷血 K<sup>+</sup> 心停止液, 全身低溫法 및 心臟局所冷却法을 併用하였다 (Table 7).

心室中隔缺損은 全例에서 patch 를 使用하여 結節縫합하였다. 右心室流出路狹窄에 對한 手術方法 및 적절한 漏斗部狹窄除去術만 施行하고 右心室流出路 patch 擴張術을 施行하지 않은 9 例中 2 例(22%)가 死亡하였고, 右心室流出路 patch 擴張術이 必要했던 17 例中에서 右心室에만 施行한 6 例中 1 例(16.7%)가 死亡했

고 經瓣輪 patch 擴張術을 施行한 11 例中 5 例(44.5%)가 死亡하여 가장 높은 死亡率을 나타냈으며 이를 他 右心室流出路擴張術과 比較的 統計的으로 有意性이 있었다 (p < 0.1) (Table 8).

生存群과 死亡群에서 體外循環時間 (TBT = total bypass time) 과 大動脈遮斷時間 (ACT = aortic clamping time) 을 各各 比較할 때 統計的인 有意性은 없었으나 大動脈遮斷時間에 있어 90 分, 120 分, 150 分으로 增加함에 따라 死亡率이 增加되는 傾向을 보이고 있었다 (Table 9).

**Table 7.** Composition of cardioplegic solution

Composition		Ingusate concentration	
Whole blood	400ml	Hematocrit	25%
Hartmann solution	150ml	K <sup>+</sup>	28mEq/L
KCL(20%)	18mEq	PO <sub>2</sub>	300mmHg
Mannitol(15%)	7.5%	Osmolality	282 ± 56 mOsm/kgH <sub>2</sub> O
NaHCO <sub>3</sub> (5%)	12Eq	Temperature	4°C
Total	600ml		

**Table 8.** Operative procedures of RVOFT reconstruction

Procedure	Survived group (n = 18)	Dead group (n = 8)	Total (n = 26)	Mortality (%)
No outflow tract patch	7	2	9	22
Outflow tract patch right ventricle	5	1	6	16.7
transannular	6	5	11	44.5*

Legend, \*: Significant difference from other operative procedures (P<0.1)

**Table 9.** Relation between the result of operation and bypass time

Aortic clamp time (min)	Survived group (n = 18)	Dead group (n = 8)	Total (n = 26)	Mortality (%)
< 90	5	1	6	16
91 - 120	8	3	11	27
121 - 150	4	2	6	33
>150	1	2	3	67
range (min)	77 - 155	76 - 165		
mean (min)	101 ± 23.49	119 ± 31.06		
Total bypass time (min)				
< 90	2	1	3	33
91 - 120	8	2	10	20
121 - 150	3	2	5	40
>150	5	3	8	37
range (min)	81 - 190	82 - 190		
mean (min)	129 ± 30.58	139 ± 33.44		

**5. 術前 心血管造影上的 測定值**

가. 左心室擴張末期容積(LVEDV)과 右心室擴張末期容積(RVEDV) : 左右心室擴張末期容積은 兩群에서 統計的인 有意性은 없었다(p > 0.1)(Table 10).

나. 體表面積(BSA)에 對한 肺動脈瓣輪과 上行大動脈의 直徑比(PVA/AA) : 生存群에서  $PVA/AA = 0.087 \cdot (BSA) + 0.60$ , 死亡群에서  $PVA/AA = 0.071 \cdot (BSA) + 0.53$ 의 關係를 보이면서 體表面積에 關係없이 PVA/AA值가 0.72 이상, 0.61 이하인 경우 手術成績의 差異를 보이고 있으나 全症例가 적기 때문에 全體的인 統計學的 有意性은 없었다(Fig. 2).

다. 體表面積(BSA)에 對한 肺動脈瓣輪과 下行大動

脈의 直徑比(PVA/DA) : 生存群에서  $PVA/DA = -0.099 \cdot (BSA) + 1.39$ , 死亡群에서  $PVA/DA = -0.080 \cdot (BSA) + 1.15$ 의 關係를 보이면서 體表面積에 關係없이 PVA/DA值가 1.21 이상, 1.14 이하인 경우 手術成績에 顯저한 差異를 보이고 있으나 全症例가 적기 때문에 統計學的 有意性은 없었다(Fig. 3).

라. 體表面積(BSA)에 對한 左右肺動脈의 合과 上行大動脈의 直徑比(RPA + LPA/AA) : 生存群에서  $RPA + LPA/AA = 0.154 \cdot (BSA) + 0.99$ , 死亡群에서  $RPA + LPA/AA = 0.230 \cdot (BSA) + 0.87$ 의 關係를 보이면서 體表面積에 關係없이 RPA + LPA/AA值가 1.09 이상, 1.04 이하인 경우 手術成績에 약간의 差異를 보이고 있으나 全症例가 적기 때문에 全體的인 統計的 有

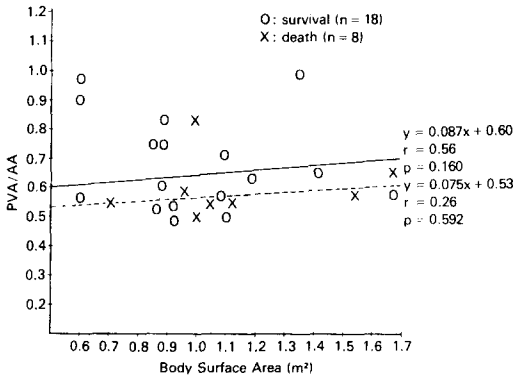
**Table 10.** Angiographic measurement of LVEDV & RVEDV

LVEDV (% of normal)	Survived group (n = 18)	Dead group (n = 8)	P-value
Range	58 - 105	58 - 93	n - s
Mean	78.2 ± 13.03	79.1 ± 10.90	
<b>RVEDV</b> (% of normal)			
Range	79 - 110	82 - 110	n - s
Mean	95.8 ± 8.84	95.9 ± 10.63	

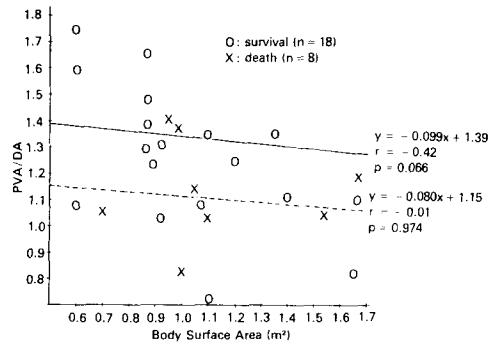
Leand, LVEDV: left ventricular end diastolic volume

RVEDV: right ventricular end diastolic volum

n - s: no significance between two groups



**Fig. 2.** Comparison of the survived and dead group in the diameter of the pulmonary valve annules (PVA) to that of the ascending aorta (AA) plotted against the body surface area. The solid line represents the regression equation of the survived group and dashed line is the dead group.



**Fig. 3.** Comparison of the survived and dead group in the ratio of the diameter of the pulmonary valve annulus (PVA) to that of the descending aorta (DA) plotted against the body surface area. The solid line represents the regression equation of the survived group, and dashed line is dead group.

意性은 없었다(Fig. 4).

마. 體表面積 (BSA)에 對한 左右肺動脈의 合과 下行大動脈의 直徑比 (RPA + LPA/DA): 生存群에서  $RPA + LPA/DA = -0.171 \cdot (BSA) + 2.31$ , 死亡群에서  $RPA + LPA/DA = 0.283 \cdot (BSA) + 1.74$ 의 關係를 보이면서 RPA + LPA/DA 値가 體表面積이 작을 때는 手術成績에 顯저한 差異를 보이는 듯하며 體表面積이 0.7 이상으로 커질 때는 RPA + LPA/DA 値가 2.0을 基準으로 手術成績에 差異가 있는 듯하나 全 症例가 적기 때문에 全體的인 統計學的 有意性은 없었다(Fig.5).

#### IV. 總括 및 考察

Fallot 四徵症은 1888年 Fallot 씨<sup>4)</sup>에 依해 肺動脈 狹窄, 心室中隔缺損, 大動脈騎乘, 右心室肥大的 네가지 形態解剖學的 特徵을 가지는 疾患으로 소개된 이래 수정 및 보완을 거듭하여 大部分의 학자들이<sup>5~7)</sup> 右心室流出路狹窄을 肺動脈下 漏斗部中隔의 前上左側 偏位 및 發育不全에 依한 漏斗部狹窄으로, 大動脈의 騎乘과 右轉位, 心室中隔缺損을 主要素見으로 한다는데 意見을 같이 하고 있다. 이 複合畸形은 靑色症, 運動性 呼吸困難 및 低酸率性 發育을 主要症狀으로 하고 있다.

同伴畸形으로는 右側大動脈宮, 卵圓孔開存, 心房中隔缺損 및 左側 上大靜脈 등이 있다.

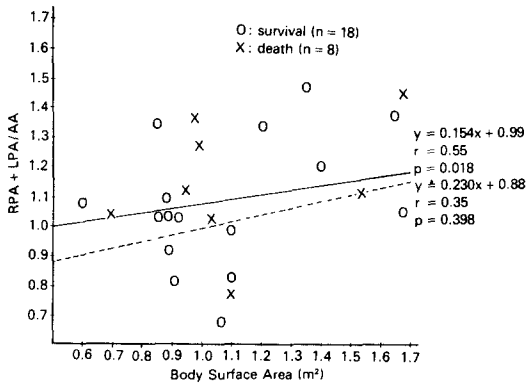


Fig. 4. Comparison of the survived and dead group in the ratio of the sum of the diameters of right and left pulmonary arteries (RPA + LPA) to that of the ascending aorta (AA) plotted against the body surface area. The solid line represents the regression equation of the survived group, and dashed line is the dead group.

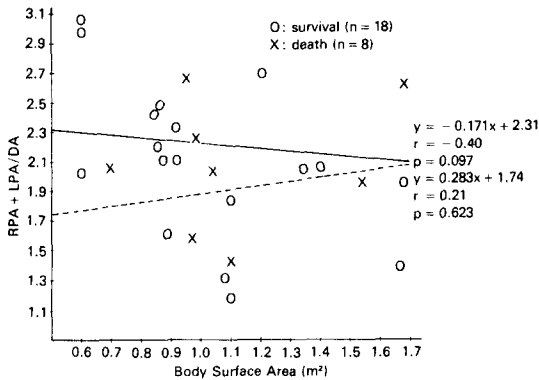


Fig. 5. Comparison of the survived and dead group in the ratio of the sum of the diameters of right and left pulmonary arteries (RPA + LPA) to that of the descending aorta (DA) plotted against the body surface area. The solid line represents the regression equation of the survived group, and dashed line is the dead group.

이 Fallot 四徵症의治療는 姑息의 手術요법과 根治手術이 있다. 姑息의 手術은 患者의 症狀緩和 및 青色症의 輕減을 目的으로 1944年 Blalock가 처음 施行했던 體肺動脈間의 短絡術을 시작으로 現在까지 여러가지 변형된 體肺動脈短絡術이 있으며, 根治手術은 1955年에 Lillehei<sup>1)</sup>가 처음으로 開心術에 依한 心室中隔缺損의 矯正 및 右心室流出路의 擴張術을 施行하였다.

그후 診斷方法, 手術手技, 痲醉, 術後處置 等 醫學全般의 發達로 臨床成績에 크게 향상을 보여 手術 死亡率은

Arciniegas 等<sup>8)</sup>은 4.7%, Daily 等<sup>9)</sup>은 4세 이후에 2.3%, 幼兒에서 5%의 死亡率을 報告하였고 대체적으로 5% 内外의 낮은 死亡率을 報告하고 있다. 그러나 國內의 報告에는<sup>10-13)</sup> 아직도 20 내지 33%의 死亡率을 보이고 있으며 역시 本 著者의 경우에서도 여러 國內 死亡率의 범위를 벗어나지 못하고 있다. 이것은 根治手術의 指針이 불확실하고 患者의 手術時 年齡이 구미와는 크게 다른 데 있는 것 같다.

따라서 一次의 姑息手術인 體肺動脈短絡術 後 二次의 根治手術을 施行할 것인가, 처음부터 根治手術을 施行할 것인가, 또 根治手術의 경우 右心室流出路擴張術에 있어서 經瓣輪擴張術의 適用基準은 무엇인가에 對해 많은 異見을 보이고 있다. Baratt-Boyes<sup>14)</sup>, Rees<sup>15)</sup>, Starr<sup>16)</sup> 等은 2세 이하에서 死亡率이 낮았다는 報告와 함께 바로 根治手術을 主張하고 Starr<sup>16)</sup>, Sunderland<sup>17)</sup> 等은 一次의 根治手術을 한 경우와 體肺動脈短絡術 後 根治手術을 施行한 症例를 比較한 結果, 一次의 根治手術의 경우 死亡率을 낮출 수 있다는 이점 뿐만 아니라 術後 계속적인 관찰에서 血流學的 및 解剖學的 發育이 正常이며 처음 姑息의 短絡術을 施行한 群보다 正常的인 生體의 發育이 이루어짐을 들어 연령에 關係없이 根治手術을 主張하였다.

이 根治手術의 臨床成績을 左右하는 重要한 要素로서 여러가지 主張이 있으며 Kirklin 等<sup>18)</sup>은 어린 나이, 작은 體表面積, 높은 Hematocrit 值, 經瓣輪擴張術 等이 手術成績에 영향을 주는 위험 因子이며 이때 低心搏出症을 유발한다고 했으며 Alfieri 等<sup>19)</sup>은 手術前의 나이나 經瓣輪擴張術 自體는 手術成績에 無關하고 단지 手術成績은 左右心室의 壓力比에 관계된다고 하였다. 本 著者의 경우에는 나이, 體表面積, Hematocrit 值 等은 生存群과 死亡群에서 有意한 差異가 없었으며 이는 Tausig<sup>20)</sup>, Gotsman<sup>21)</sup> 等의 報告와 유사하며 經瓣輪擴張術의 경우에 의의있게 높은 死亡率을 보이고 있었다.

그 밖에 重要한 要素로서 右心室流出路擴張術後의 殘留肺動脈狹窄이 있으며 이 殘留肺動脈狹窄이 심한 경우 右心室不全症, 低心搏出症, 低酸素壓等으로 사망한다. Natio 等<sup>22)</sup>은 術後 肺動脈瓣 閉鎖不全이 發生하더라도 견딜 수 있는 정도 내에서 是 右心室流出路를 擴張하고 肺動脈狹窄을 완전히 除去하여 術後의 左右心室收縮期內壓力( $P_{RV/LV}$ )가 0.8 이하로 矯正하였고, Gerbode 等<sup>23)</sup>도 肺動脈狹窄과 閉鎖不全間의 適當한 均衡을 강조 했다. 著者의 경우 生存群에서의 術後 左右心室收縮期內壓力가 0.75 이하였음은 괄목할 閤하다. 그러므로 經

瓣輪擴張術의 정확한 適用이 手術成績에 重要한 影響을 미친다고 思料된다.

經瓣輪擴張術의 適用基準으로 術前 左右心室收縮期內壓比( $P_{RV}/LV$ )를 測定하여 根治手術의 여부를 決定한다. Pacifico等<sup>24)</sup>은 0.65를 基準으로 그 이상은 經瓣輪擴張術을, Blackstone等<sup>25)</sup>은 0.85 이상일 때, Alfieri等<sup>19)</sup>은 영아에서는 0.65, 소아 및 성인에서는 0.85를 基準으로 삼아 經瓣輪擴張術을 포함한 根治手術을 권하고 1.0 이상일 때는 體肺動脈短絡術을 主張하였으며, Hawe等<sup>26)</sup>은 0.6 이상에서는 38%, 0.6 이하에서는 18%의 死亡率을 報告함으로써 經瓣輪擴張術의 適用 範圍들을 提示하였다. 著者の 경우 經瓣輪擴張術을 施行한 11例中 5例가 死亡하여 44.5%의 死亡率을 보이면서 全體死亡率中 63%를 차지하고 있는 반면, 經瓣輪擴張術을 施行하지 않은 15例中 3例만이 死亡하여 20%의 死亡率을 보이고 있다. 이는 너무 광범위한 經瓣輪擴張術의 適用이 手術成績에 큰 影響을 미친 것으로 思料된다.

또한 經瓣輪擴張術은 肺動脈瓣閉鎖不全을 發生시키며 이들에 對해서도 異見이 많다. Castaneda等<sup>27)</sup>은 영아나 소아에서는 各各 術後肺動脈瓣閉鎖不全이 조기 手術死亡率에 影響이 없다고 報告한 반면, Bove等<sup>28)</sup>은 肺動脈瓣閉鎖不全이 있는 群에서 右心室의 搏出係數가 0.27로서 없는 群의 0.39에 비해 크게 떨어진다고 報告하였다. Kawashima等<sup>29)</sup>은 이를 보완하기 위해 單一尖瓣을 內在시켜 經瓣輪擴張術을 施行한 結果 瓣膜閉鎖不全은 물론 殘留肺動脈狹窄이 한명도 發生하지 않고 單一尖瓣을 內在시키지 않은 群에서는 24%의 肺動脈瓣閉鎖不全을 보였다고 報告하여 單一尖瓣 內在를 권장하였다. Shahr等<sup>30)</sup>, Miller等<sup>31)</sup>은 Fallot四徵症 根治手術後 平均 4年後 147例中 9例에서 肺動脈瓣膜代置術을 施行하여 報告함으로써 術後 肺動脈瓣閉鎖不全症에 對한 관심과 이해가 깊어가고 있음을 보여주고 있다. 著者の 관찰에서는 生存群 18例中 術後 2例에서 肺動脈瓣閉鎖不全이 發生하였고 單一尖瓣을 內在시킨 2例에서는 比較的 경미한 殘留狹窄(15mmHg)을 보일 뿐 심한 閉鎖不全症은 發生하지 않았다.

根治手術前 적당한 肺動脈瓣輪을 유지하기 위해 姑息의 體肺動脈短絡術을 施行하여 手術成績을 향상시키는데 있어서도 많은 異見을 보인다. Mercer等<sup>32)</sup>은 신장에 따라, Rowlett<sup>33)</sup>, Pacifico等<sup>24)</sup>은 體表面積에 따라 各各 正常 肺動脈瓣輪의 크기를 提示하였고, Oku等<sup>34)</sup>은 肺動脈과 上行大動脈의 比가 0.3 이상, 혹은 0.3 이

하일지라도 右上葉으로 가는 肺動脈의 平均 直徑指數가  $4\text{mm}/\text{m}^2$  이상이면 根治手術을,  $4\text{mm}/\text{m}^2$  이하이면 一次 姑息의 手術後 二次로 根治手術을 主張하고 있으며, Rittenhouse等<sup>35)</sup>은 2세 이전에 肺動脈瓣輪과 下行大動脈의 直徑比가 0.8 이하일 때, Kirklin等<sup>18)</sup>은 體表面積이  $0.35\text{m}^2$  이하이거나  $0.48\text{m}^2$  이하이면서 Hematocrit 值가 50% 이상인 경우일 때, Gale等<sup>36)</sup>은 肺動脈瓣輪과 下行大動脈의 直徑比가 1.0 이하이거나 上行大動脈에 對한 比가 0.6 이하일 때 各各 一次 姑息의 手術을 권장하고 1年 내지 2年後에 根治手術을 施行하자고 하였으나, 本 著者の 경우에는 肺動脈瓣輪과 下行大動脈의 直徑比가 1.14이하, 肺動脈瓣輪과 上行大動脈의 直徑比가 0.6이하인 경우에 死亡群이 增加한 것은 一次 姑息의 手術의 指針이 잘못되었는가 하는 의심을 갖게 한다.

그 밖의 여러 報告에서는 術前 心血管造影上 예측한 左右心室收縮期內壓比가 0.85 이상<sup>24)</sup>, 左心室擴張末期容積이 正常의 55%이하<sup>3)</sup>인 경우, 또는 冠狀動脈 畸形이 同伴된 경우에 姑息的인 體肺動脈短絡術을 施行함으로써 結果적으로 肺動脈瓣輪에 對한 下行大動脈의 直徑比가 增加한다고 하였다.

術後 死亡原因中 低心搏出症 3例, 呼吸不全이 2例 등으로 나타났으며 그 原因은 정확히 모르지만 右心室流出路狹窄의 不完全除去, 心筋收縮不全, 術後 患者管理의 不足 등으로 思料되며 特히 術前에 患者의 心血管造影에 對한 정확한 分析이 요구된다.

## V. 結 論

全南醫大 胸部外科教室에서 1984年 1月부터 1985年 7月까지 Fallot四徵症으로 根治手術을 施行한 26例를 對象으로 死亡群(8例)과 生存群(18例)으로 나누어 手術前 臨床成績, 心血管造影所見과 手術所見, 手術方法, 手術時間 등을 比較 分析하여 다음과 같은 結果를 얻었다.

1. 術前 Hematocrit 值와 動脈血酸素 分壓은 生存群과 死亡群間에 有意한 差異는 없었다.
2. 心室中隔缺損의 크기는 死亡率에 影響을 미치지 않았다.
3. 右心室流出路狹窄의 3個 部位, 即 肺動脈, 肺動脈瓣膜 및 漏斗部狹窄이 同伴된 경우에 有意한 死亡率을 보였다.
4. 經瓣輪 patch擴張術을 施行한 症例에서 有意한 死



亡率을 보였다.

5. 手術時 體外循環時間과 大動脈遮斷時間은 兩群間에 有意한 差異가 없었다.

6. 術前 心血管造影上 左心室擴張末期容積(LVEDV)과 右心室擴張末期容積(RVEDV)은 兩群間에 有意한 差異가 없었다.

7. 術前 心血管造影上 肺動脈瓣輪에 對한 上行大動脈과 下行大動脈의 直徑비가 각각 0.61, 1.14 이하이거나 左右肺動脈의 슴에 對한 上行大動脈과 下行大動脈의 直徑비가 각각 1.14, 2.0이하인 경우 死亡群의 增加를 보였으나 全 症例가 적기에 統計學的인 有意性은 없었다.

이상의 結果로 미루어 보아 Fallot 四徵症에서 術前 心血管造影에 근거한 精確한 分析이후 根治手術을 施行하는 것이 術後 死亡率을 낮추는 데 重要할 것으로 思料된다.

## REFERENCES

1. Lillehei, C.W., Choen, M., Warden, H.E., Read R.C., Aust, J.B., DeWall, R.A., and Varco, R.L.: *Vision intracardiac surgical correction of the tetralogy of Fallot, pentalogy of Fallot, and pulmonnary atresia defects.* *Ann. Surg.*, 142: 418, 1955.
2. Kennedy, J.W., Trenholm, S.E., and Kasser I.S.: *Left ventricular volume and mass from single-plane cineangiograms: A comparison of anteroposterior and right anterior oblique methods.* *Am. Heart J.*, 80: 343, 1970.
3. Graham, T.P., Jarmakani J.M., Atwood G.F., and Canent, R.V.: *Right ventricular volume determination in children, normal values and observation with volume or pressure overload.* *Circulation* 47: 144, 1973.
4. Sabiston, D.C.: *Tetralogy of Fallot: in Gibbon's surgery of the chest, edited by Sabiston D.C., W.B. Saunders company, Philadelphia, p. 1083, 1983.*
5. Becker, A.E., Conner, M., and Anderson, R.H.: *Tetralogy of Fallot: A morphometric and geonietric study.* *Am J. Cardiol.*, 35: 402, 1975.
6. Anderson, R.H.: *Allwork, S.P., Yen Ho, S., Lenox, C.C., and Zuberbuhler, J.R.: Surgical anatomy of tetralogy of Fallot.* *J. Thorac. Cardivasc. Surg.*, 81: 887, 1981.
7. Fellows, K.E., Smith, J. and Keane, J.F.: *Preoperative angiocardiology in infants with tetralogy of Fallot. Review of 36 cases.* *Am J. Cardiol.*, 47: 1279, 1981.
8. Arciniegas, E.: *Early and late results of total correction of tetralogy of Fallot.* *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 80: 770, 1980.
9. Daily, P.O., Stinson, E.B., Griep, R.B., and Shumway, N.E.: *Tetralogy of Fallot. Choice of surgical procedure.* *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 75: 338, 1978.
10. J.I. Cho, and J.W. Kim: *A study on surgical significance of angiographic pulmonary arterial size in tetralogy of Fallot.* *Korean J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 16: 1983.
11. S.S. Chae, C.S. Lee, K. Sun, K.J. Pack, I.S. Lee, H.J. Kim, and H.M. Kim: *A review of total correction of tetralogy of Fallot.* *Korean J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 16: 337, 1983.
12. S.Y. Choi, K. Shin, H.G. Cho, H.S. Seong, Y.T. Park, K.S. Lee, and Y.S. Yoo: *A review of the total correction of tetralogy of Fallot.* *Korean J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 18: 258, 1975.
13. H.S. Yu, J.H. Lee, B.Y. Kim, and B.H. Yoo: *Clinical analysis of cardiovascular surgery.* *Korean J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 17: 331, 1984.
14. Baratt-Boyes, B.G., and Neutz, J.M.: *Primary repair of tetralogy of Fallot in infancy using profound hypothermia with circulatory arrest and limited cardiopulmonary bypass. A comparison with conventional two stage management.* *Ann. Surg.*, 178: 406, 1973.
15. Rees, G.M., and Starr, A.: *Total correction of Fallot's tetralogy in patients aged less than 1 year.* *Br. Heart J.*, 35: 898, 1973.
16. Starr, A., Bonchek, L.I., and Sunderland, C.O.: *Total correction of tetralogy of Fallot in infancy.* *J. Thoac. Cardiovasc. Surg.*, 65: 45, 1973.
17. Sunderland, C.O., Matarazzo, R.G., Lees, M.H., Meanshe, V.D., Bonchek, L.I., Rosenberg of tetralogy of Fallot in infancy, Postoperative hemodynamic evaluation. *Circulation*, 48: 398, 1973.
18. Kirklin, J.W., Blackstone, E.H., Pacifico, A.D., Brown, R.N., and Barger, L.M.: *Routine primary repair vs. two-stage repair of tetralogy of Fallot.* *Circulation*, 60: 373, 1979.
19. Alfieri, O., Blackstone, E.H. Kirklin, J.W., Pacifico, A.D., and Barger, L.M.: *Surgical tetralogy of Fallot with pulmonary atresia.* *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 76: 321, 1978.
20. Tassig, H.B.: *Tetralogy of Fallot: Early history and late results.* *Neuhauser Lecture. Am. J. Roentgenol.*, 13: 3423, 1979.
21. Gotsman, M.S., Beck, W., Barnard, C.M., O'Donovan, T.G., and Schrire, V.: *Results of repair of tetralogy of Fallot.* *Circulation*, 11: 803, 1969.
22. Natio, Y.: *The criteria for reconstruction of right ventricular*

- outflow in total correction of tetralogy of Fallot. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 80: 574, 1980.
23. Osborn, J.L., and Gerbode, F.: *Optimum degree of pulmonary stenosis in the presence of insufficiency after repair of tetralogy of Fallot.* *Circulation*, 24: 1009, 1961.
  24. Pacifico, A.D., Kirklin, J.W., and Blackstone, E.H.: *Surgical management of pulmonary stenosis in tetralogy of Fallot.* *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 74:382, 1977.
  25. Blackstone, E.H.: Kirklin, J.W., and Pacifico, A.D.: *Decision-making in repair of tetralogy of Fallot based on intraoperative measurements of pulmonary arterial outflow tract.* *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 77: 526, 1979.
  26. Hawe, A., Rastelli, G.C., Ritter, D.G., DuShane, J.W., and McGoon, D.C.: *Management of the right ventricular outflow tract in severe tetralogy of Fallot.* *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 60: 131, 1970.
  27. Castaneda, A.R., Freed, M.D., Williams, R.G., and Norwood, W.I.: *Repair of tetralogy of Fallot in infancy. Early and late results.* *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 74: 372, 1977.
  28. Bove, E.L., Byrum, C.H., Thomas R.D., Kavey, R.W. Sondheim, H.M., Blackman, M.S., and Parker, F.B.: *The influence of pulmonary insufficiencies on ventricular function following repair of tetralogy of Fallot. Evaluation using radionuclide ventriculography.* *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 85: 691, 1983.
  29. Yasunaru Kawashima, Soichiro Kitamura, Susumu Nakano, and Toahikatasu Yagihara: *Corrective surgery for tetralogy of Fallot without or with minimal right ventriculotomy and with repair of the pulmonary valve.* *Circulation*. 64: Suppl. II-147. 1981.
  30. Shafer, R.M., Foster, E., Farina, M., Spooner, E., Sheikh, F., and Alley, R.: *Right heart reconstruction following repair of tetralogy of Fallot.* *Ann. Thorac. Surg.*, 35: 421, 1983.
  31. Miller, D.C., Rissiter, S.T., Stinosn, E.B., Oyer, P.E., Reitz, B.A., and Shumway, N.E.: *Late right heart reconstruction following repair of tetralogy of Fallot.* *Ann. Thorac. Surg.* 28: 239, 1979.
  32. Mercer, J.L.: *Acceptable size of the pulmonary valve ring in congenital cardiac defects,* *Ann. Thorac. Surg.*, 20: 567. 1975.
  33. Rowlatt, U.F. Rimoldi, H.J.A., and Lev, M: *The quantitative anatomy of the normal child's heart.* *Pediatr. Clin, North Am.* 10: 497, 1963.
  34. Oku, H., Shirovani, H., Yokoyama, T., Yokota, Y., Kawai, J., Mori, A., Kanzaki, Y., Makina, S., Ando, F., and Setsui, N: *Postoperative size of the right ventricular outflow tract and optimal age in complete repair of tetralogy of Fallot.* *Ann. Thorac. Surg.*, 25:322, 1978.
  35. Edward A. Rittenhouse, Peter B. Mansfield, Dale G., Hall, S. Paul Herndon, Thomas K. Jones, Isama Kawabori, J. Geoffrey Stevenson, James W. French, and Stanley Stevenson, James W. French, and Stanley J. Stamm: *Tetralogy of Fallot: Selective staged management.* *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 89: 772, 1985.
  35. Gale, A. W., Arciniegas, E., Green, E.W., Blackstone, E.H. and Kirklin, J.W.: *Growth of the pulmonary anulus and pulmonary arteries after the Blalock-Taussig shunt.* *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 77:459, 1979.