

팔로 四徵症의根治手術에 관한臨床的考察**

조 광 현* · 황 윤 호* · 이 양 행* · 박 종 원*
정 신 현* · 최 강 주*

—Abstract—

Clinical Review about Corrective Surgery of Tetralogy of Fallot

Kwang Hyun Cho, M.D., Youn Ho Whang, M.D., Yang Haeng Lee, M.D.,
Jong Weon Park, M.D., Shin Hyun Jung, M.D., Kang Joo Choi, M.D.

The surgical treatment of tetralogy of Fallot (TOF) was initiated by Blalock and Taussig in 1945 with the establishment of the subclavian artery to pulmonary artery anastomosis. In an imaginative and daring effort, in 1954, Lillehei and collaborators (1955) using controlled cross-circulation, carried out the first intracardiac repair of TOF by closing the ventricular septal defect (VSD) and relieving the pulmonary stenosis under direct vision.

Nowadays, total correction is the ideal operation for treatment of TOF and is accomplished with extracorporeal circulation. And the results of surgery for TOF have steadily improved over the years, thanks to important contributions of many surgeons. Nevertheless because of its protean physiologic and anatomic presentation, TOF continues to offer challenges to cardiologist and cardiac surgeons.

Thirty two cases of TOF have undergone total corrective surgery using extracorporeal circulation in the Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, Pusan Paik Hospital, Inje University, from Oct. 1985 to Feb. 1990. Clinical considerations were applied to these cases and the results were obtained as follows.

1. The heart lung machine used for extracorporeal circulation was Sarns® 7000, 5-head roller pump, and the number and type of oxygenators were 10 of bubble type and 22 of membrane type. The mean bypass time was 148.9 minutes and the mean aortic cross clamp time was 123.8 minutes. The GIK (glucose-insulin-potassium) solution was used as cardioplegic solution for myocardial protection during operation.

2. 20 cases were male and 12 were female, the mean age was 8 years old and the mean body weight was 25Kg.

3. The preoperative symptoms were cyanosis (29 cases), squatting (27 cases) and etc. The mean values of preoperative Hb., Hct., and S_aO_2 were 16.5 gm/dl, 50.3%, and 78.5%.

4. Combined anomalies were noticed in 16 cases (50%). Among them 10 cases were PFO and 6 cases were ASD.

*仁濟大學校 醫科大學 胸部外科學教室, 釜山白病院

*Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Inje University, Pusan Paik Hospital

**本論文은 1988年度 仁濟研究獎學財團의 研究費 補助에 依한 것임

1991년 7월 13일 접수

5. The degree of aorta overriding were 25% in 5 cases, 25-50% in 22 cases and above 50% in 5 cases. The D_{Pa}/A_o (ratio of diameter of pulmonary artery trunk to ascending aorta) were below 25% in 5 cases, 25-50% in 10 cases, 50-70% in 6 cases and above 75% in 11 cases.

6. The types of RVOT (right ventricular outflow tract) stenosis were valvular and infundibular in 14 cases (43.6%), diffuse hypoplastic type in 12 cases (37.5%), infundibular in 5 cases, and valvular and supravalvular in 1 case.

7. One stage radical corrective surgery was applied to the all cases. In widening of the RVOT, 3 types of patches were used : MVOP (monocusp ventricular outflow patch, Polystan Bioprotheses®) in 3 cases, knitted Dacron vessel patches in 2 cases, and double layer with bovine pericardium and woven Dacron prosthesis in 26 cases.

8. Postoperative complications were occurred in 15 cases. Among them, low output syndrome were occurred in 10 cases (31.3%) and 2 of them were expired postoperatively.

緒 論

靑色症을 나타내는 선천성 심장질환 중에서 가장 발생빈도가 높은 질환이 팔로 4징증(Tetralogy of Fallot : TOF)으로 전체 선천성 심장기형의 약 10%에 달하며, 신생아 만명에 3-6명 꼴로 발생한다¹⁾.

문헌에 의하면 Stensen(1672)²⁾을 본 중에 관한 최초의 記述者로 볼 수 있지만, 여기에 해부병리학적 및 혈류역학적 정립을 준 사람은 프랑스의 Etienne-Louis Arthur Fallot(1888)³⁾이며 그의 이름을 따서 Fallot 4徵症이라고 부르고 있다. Fallot이 서술한 최초의 문장은 다음과 같이 기술하고 있다. “이 기형은 다음 4가지(tetralogy) 기형을 동시에 갖는 일종의 해부병리학적 질환이다. 즉 (1) 폐동맥협착 ; (2) 심실중격결손 ; (3) 대동맥의 騎乘 ; (4) 우심실비대. 여기에 난원공 개방이 동반되기도 한다.” Fallot는 이상의 4가지를 기본 병태로 하여 기술하였으나 오늘날 本症에 관한 이해에 있어서 학자들은 2가지 병태를 중요시 여기고 있다. 즉 우심실 유출로의 협착과 심실중격결손이다. 따라서 오늘날 본증의 근치수술에 있어서도 우심실유출로의 협착제거와 VSD의 폐쇄에 중점을 두고 있다⁴⁻⁸⁾. 본증에 관한 초기의 수술적 치료의 착안은 폐혈류량의 증가 및 동맥혈의 산소 포화도를 증가시키기 위한 姑息的 短絡手術(palliative shunt operation)을 먼저 시행하고 후에 根治手術을 하는 방법을 택하였으나 人工心肺器 및 體外循環기술의 발달로 최근에는 특수한 경우를 제외하고는 한번의 根治手術으로 본증을 해결하고자 하는 경향이다⁹⁻¹¹⁾.

최근 심장외과학의 발달로 본증의 수술 성적도 크게 향상되기는 하였지만, 아직도 다른 기형에 비하여 수술성적이 좋지 못하며, 특히 우심실 유출로의 협착의 교정방법 등에 대하여 많은 의견들이 나오고 있다.

인제대학교 부속 부산백병원 흉부외과학교실에서 1985년 10월 첫 개심술 성공¹²⁾ 이후 1990년 7월까지 총 558례의 개심술이 시행되었으며 이중 선천성 질환이 437례, 후천성 질환이 121례였고 팔로 4징증은 32례로 선천성 기형의 약 7.3%를 나타내었다. 본 교실에서는 이들 환자에게 모두 一期的 根治手術을 시행하였고 우심실 유출로의 확장에는 몇가지 방법을 끌고 루 시행하였던 바 이에 그 성적을 분석해 보고자 한다.

研究對象 및 方法

1985년 10월부터 1990년 7월까지 본 교실에서 수술 받은 32명의 TOF 환자를 대상으로 하였으며, 우선 본 교실에서 사용하고 있는 體外循環과 心筋保護法에 관하여 설명하고 환자의 연령 및 성별 분포, 수술전 증상과 혈액학적 검토, 합병질환 및 대동맥 기승의 정도, 肺動脈간의 大動脈 직경에 관한 비율(D_{Pa}/A_o), 우심실유출로(RVOT) 협착의 종류별 빈도, 수술방법, 수술후 합병증등을 검토해 보고자 한다.

體外循環과 心筋保護法

전례에서 체외순환법을 도입하여 정상 심장 및 폐장 기능을 정지시키고 심장의 필요부분(우심실, 우심방,

폐동맥)을 절개한 후 直視下에서 수술하였다.

체외순환을 위한 人工心肺器는 Sarns 7000의 5-heaf roller pump에 酸化器는 bubble oxygenator(10례) 및 membrane oxygenator(22례)를 사용하였다. 심폐기 充填液(priming solution)은 新鮮血液, Hartman液, Mannitol液 등에 電解質液(KCl, CaCl₂, NaHCO₃)을 섞어 hematocrit 25-30%로 유지하는 血稀釋法(hemodilution)을 적용하여 말초 미세순환을 개선시키도록 하였다. 이중 체외순환전 Hct치가 60% 이상이었던 10례에서는 無血 充填液으로 시작하였다.

수술은 전례에서 胸骨 正中 切開로 開胸하고 체외순환을 위한 送血管(arterial cannula)은 상행 대동맥에 脫血管(venous cannulae)은 상 및 하공정맥(superior & inferior vena cavae)에 삽입하였는데 상공정맥은 右心房耳를 통하여, 하공정맥은 右心房下壁를 통하여 삽입하였다. 좌심실 vent는 우상폐정맥을 통하여 좌심실에 삽입함을 원칙으로 하였으나 그 상태에 따라서 3례에서는 바로 좌심실에, 또 7례에서는 좌심방 및 좌심실 2중 vent를 삽입하였다.

체외순환을 위한 관류량은 체표면적(m²)당 1분간 2.0-2.5L 정도로 유지하면서 말초동맥(radial artery) 평균압을 50-100mmHg로 유지하였다. 산소 주입량은 체외순환 개시와 더불어 관류량의 1.5배로 시작한 다음 약 5분 이후부터는 관류량과 비슷하게 유지

하여 산화기내의 산소 분압이 200mmHg정도 되도록 유지하였다. membrane oxygenator를 이용하는 경우에는 CO₂의 공급이 동시에 요구되므로 압축공기(compressed air)를 gas blender를 이용하여 적당 혼합하였다. 插管(cannulation)등 체외순환으로 야기될 수 있는 혈액응고를 예방하기 위한 heparin의 투여는 대동맥 삽관 전에 체중 Kg당 3mg을 CVP line을 통하여 정맥 주입하고 첫 투여 후 시간 경과에 따라 1시간마다 처음량의 반량을 추가 주사하였으며 심폐기 충전액에 사용되는 쏘혈에는 1 pint 당 30mg을 섞었다. 수술이 종료될 즈음 즉 모든 cannula가 제거된 다음 heparin 사용 총량의 1.5배 정도의 양으로 protamine을 회석 점적 투여함으로서 heparin을 중화시켰다. 체외순환 시간은 최고 233분, 최저 104분으로 평균 148.9분 이었고 대동맥 차단시간은 최저 75분에서 최고 160분으로 평균 123.8분 이었다(Table 1).

수술 도중의 큰 과제인 심근보호를 위하여 체외순환을 통한 全身低體溫法(core cooling)과 얼음과 빙수를 이용한 심장국소냉각법(topical cooling), hypothermic blanket를 이용한 표면냉각법(surface cooling)과 4℃의 냉각 심정지액(cold cardioplegic solution)인 GIK(glucose-insulin-potassium) 液의 관상동맥관류법을 혼용하여 신속한 心停止의 유발, 심근냉각 및 전신저체온 등을 초래하여 심근손상을 줄이도록

Table 1. Summary of cardiopulmonary bypass

Pump	Sarns®
Oxygenator	Bubble type (10 cases) Membrane type (22 cases)
Hemodilution	Hct. 25-30%
Perfusion rate	2-2.5 l/min/m ² body surface area
Blood pressure	50-100mmHg (arterial mean)
Body temperature	30-20℃ (nasopharyngeal)
Cannulation sites	
Arterial	Ascending aorta
Venous	SVC & IVC through RA
LV vent	LV through right SPV and LA (22 cases) LV directly (3 cases) double vent (7 cases)
CPS line	Root of aorta
Total bypass time, mean ± S.D. (range)	148.9 ± 31.1min (104 - 233min)
Aortic clamp time, mean ± S.D. (range)	123.8 ± 25.8min (75 - 160min)

SVC : superior vena cava, IVC : inferior vena cava, RA : right atrium

LV : left ventricle, SPV : superior pulmonary vein, LA : left atrium

CPS : cardioplegic solution.

노력하였다. 본 교실에서 사용한 GIK 液은 5% D/W 1000cc, KCL 20 mEq, Insulin 10 unit를 基調로 하여 25% albumin 100cc, NaHCO₃ 8.4 mEq., betamethasone 100mg 등을 섞어 pH는 7.8, osmolarity는 340mOsm/l가 되도록 하였다(Table 2).

本液의 주입을 위한 삽관은 주입관을 대동맥 기시부로부터 1.5-2.0cm 거리에 별도 삽관하였으며 주입량은 초기량으로 체중 kg당 20cc를, 다음 每 30분마다 유지량으로 체중 kg당 10cc를 추가 주입하였다.

수술 도중에 적용된 低體溫의 정도는 鼻咽頭(nasopharyngeal) 온도를 30-28℃로 떨어뜨린 경우가 10례, 28℃ 이하의 重等度 低溫法을 적용한 경우가 22례였다.

觀察 成績

1) 환자의 분포

환자는 남자가 20례, 여자가 12례로 남자가 많았으며 연령은 최고 1.5세에서 최고 30세까지로 평균 20세였다. 체중은 최저 9kg이고 최고 64.5kg으로 평균 22kg이었다(Table 3).

2) 술전 검사소견

술전 증상으로는 청색증, 운동시 호흡곤란, 발육부

Table 2. Composition of cardioplegic solution

5% D/W	1000 cc
25% Albumin	100 cc
NaHCO ₃	8.4 mEq.
KCl	20 mEq.
Regular insulin	10 unit
Betamethasone	100 mg.

Osmolarity : 340 mOsm/l, pH : 7.8

Table 3. Age & Sex distribution of Patients

Age	Sex		Total
	M	F	
1 - 5	9	6	15
5 - 10	3	2	5
10 - 20	6	3	9
20 - 30	1	1	2
30 -	1	1	2
Total	20	12	32

진, squatting 및 무산소 발작 등이 있었는데 안정시에는 청색증이 없는 소위 pink TOF가 2례 있었다(Table 4).

술전 혈액학적 검사에서 혈색소치, 헤마토크리트치, 동맥혈 산소 포화도 치는 각기 평균이 16.5gm/dl, 50.3%, 78.5%를 나타내었다(Table 5).

동반된 심혈관 기형은 16례(57.1%)에서 발견되었는데 PFO가 10례 ASD가 6례였다(Table 6).

대동맥 기승(overriding of aorta)의 정도는 25% 이하가 5례, 25-50%가 22례, 50% 이상이 5례였는데, 이중 대동맥 極右位症이라고 할 수 있는 75% 이상의 기승이 2례 있었다(Table 6).

3) 수술소견 및 수술방법

심장을 노출시킨 후 대동맥 騎乘과 우심실 비대의

Table 4. Preoperative symptoms

Symptoms	No. of Patient	%
Cyanosis	29	90.6
DOE	20	62.5
Growth failure	17	53.1
Squatting	27	84.4
Anoxic spell	4	12.5

DOE : dyspnea on exertion

Table 5. Preoperative hematologic data

Items	Values(mean ± SD)
Hemoglobin (gm/dl)	16.5 ± 74
Hematocrit (%)	50.3 ± 8.12
SaO ₂ (%)	78.5 ± 8.02

SaO₂ : systemic arterial O₂ saturation

Table 6. Combined anomalies and degree of overriding of aorta

Items	No. of Patient (%)
Combined anomalies	
PFO	10(31.3)
ASD	6(18.8)
Degree of overriding of aorta	
- 25%	5(15.6)
25 - 50%	22(68.8)
50 -	5(15.6)

PFO : patent foramen ovale

ASD : atrial septal defect.

정도를 관찰한 후 대동맥과 폐동맥의 직경을 측정하였던 바 $D_{Pa/Ao}$ (폐동맥간 직경의 근위대동맥의 직경에 관한 비)가 25% 이하가 5례, 25-50%가 10례, 50-70%가 6례, 75-100%가 6례, 100% 이상이 5례였는데 經瓣輪 팻취(transannular patch)를 필요로 하는 30% 이하의 경우가 12례(37.5%)로 나타났으며 100% 이상인 경우는 post-stenotic dilatation 때문이었다(Table 7).

우심실유출로협착의 양상은 판 및 누두부협착(valvular & infundibular)이 14례(43.6%)로 가장 많았고 판 및 누두부협착에 폐동맥간의 협착이 합병된 경우(diffuse hypoplastic type)가 12례(37.5%), 누두

Table 7. Ratio(%) of diameter of pulmonary trunk to aorta ($D_{Pa/Ao}$)

Ratio (%)	No. of Patient (%)
below 25	5(15.6)
25 - 50	10(31.3)
50 - 75	6(18.8)
75 - 100	11(34.4)
Total	32

Table 8. Type of RVOT stenosis

Type	No. of Patient (%)
Valvular	-(0.0)
Valvular+supravalvular	1(3.1)
Infundibular	5(15.6)
Valvular+infundibular	14(43.6)
Diffuse hypoplasia	12(37.5)
Total	32

RVOT : right ventricular outflow tract

Table 9. Operative methods for RVOT stenosis

Method for RVOT widening	No. of Patient	No. of Mortality
Infundibulectomy only	1	-
RVOT patch widening without infundibulectomy*	1	-
with infundibulectomy RV only**	18	-
transannular*	12	2
Total	32	2(6.2%)

RVOT : right ventricular outflow tract.

*pulmonary valvotomy combined, **Among them, pulmonary valvotomy combined in 12 cases.

부협착(infundibular)만 있는 경우가 5례, 판 및 폐동맥간협착(valvular & supravalvular)이 있던 경우가 1례였으며 판 협착만 있었던 경우는 없었다(Table 8).

수술은 우심실유출로협착의 정도와 양태에 따라 적절히 시행하였던 바 누두부절제만으로 RVOT 협착이 해결된 경우가 1례 뿐이었고 나머지 31례에서는 팻취를 이용한 RVOT 확대술을 시도하였다.

먼저 우심실에서 縱切開를 시행한 후 RVOT stenosis 상태를 확인하고 누두부의 septal and parietal band와 aberrant muscle band를 적절히 절제하고 폐동맥판과 폐동맥간의 상태에 따라 폐동맥판교련 절개술 혹은 폐동맥판 제거술을 시행하였으며 폐동맥판류부의 협착이 심하거나 폐동맥간의 직경이 작은 경우에는 우심종절개창을 연장하여 transannular patch를 부착할 준비를 하였다.

심실중격결손공은 모두 Woven Dacron 布로써 팻취봉합하였으며 봉합사로는 4-0 Prolene을 사용하였다. 동반된 PFO 혹은 ASD는 우방절개를 통하여 모두 단순봉합하였다.

RVOT 확대에 사용된 팻취는 모두 3種이었는데 몸무게 50kg 이상의 성인 3사람에게 transannular patch로 만들어져 있는 MVOP(monocusp ventricular outflow patch)를 사용하여 술후 폐동맥폐쇄부전을 줄이도록 하였다. 나머지 9례의 transannular patch 중 2례에서는 Knitted Dacron 인공혈관을 잘라서 부착하였고, 7례에서는 Dacron(外皮)과 Bovine pericardium(內皮)의 二重布를 이용하였으며 우실에 국한된 팻취(19례)에서도 대부분이 二重布를 이용하였다(Table 9, Figure 1).

瓣狹窄의 절제는 우심실쪽으로 판을 견인 및 반전시켜 交連部를 충분히 절개하는 방법을 이용하였다. 그

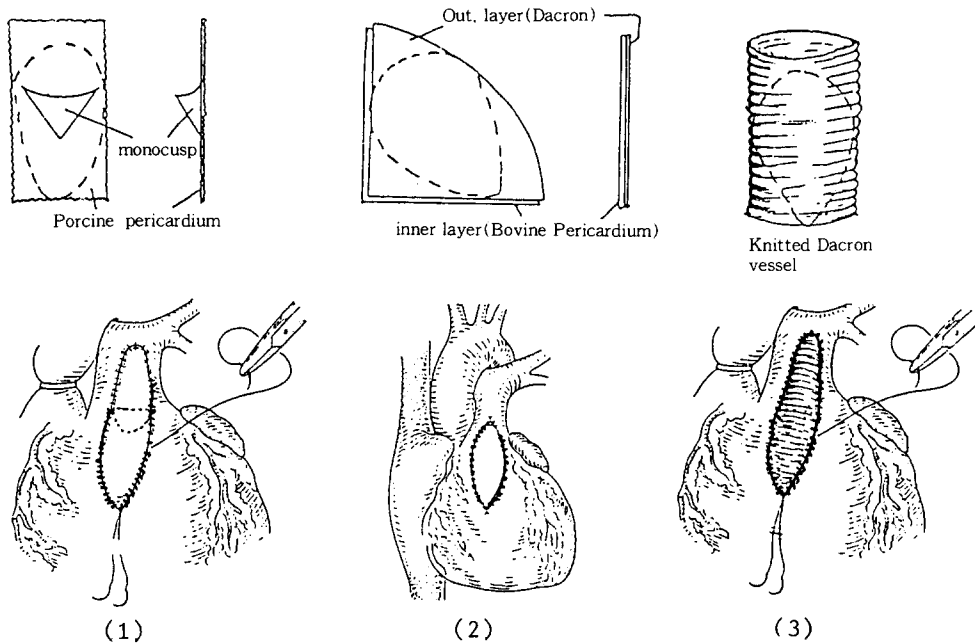


Fig. 1. Types of RVOT patches which utilized in Pusan Paik Hospital, Inje University.

- (1) MVOP (monocusp ventricular outflow patch. Polystan Bioprotheses®),
 (2) Double layer patch (inner bovine pericardium, outer Dacron),
 (3) Knitted Dacron vessel prosthesis.

(Ao : aorta, PA : pulmonary artery, RA : right atrium, RV : right ventricle, LA : left atrium, LV : left ventricle)

후에 적당한 굵기의 Hegar 확장기를 순차적으로 삽입하여 협착제거를 완료하였는데 2세미만이라면 18호, 그 이상은 20호가 저항없이 통과하도록 하였고 여기에 부합되지 못할 때는 이식편을 이용한 확장을 시도하였다.

RVOT 협착의 교정 전후에 박동하는 심장에서 협착 전후 부의 압력을 측정하였다. 교정 후의 우심실 수축기압이 체혈압의 80%이하이며 우심실과 폐동맥사이의 압력차가 50mmHg 이하인 경우에는 만족하였다.

4) 합병증 및 사망률

수술후 의미있는 합병증은 15례에서 발생하였는데 저심박출증후군이 10례에서 발생하여 제일 많았으며 우심부전증과 늑막삼출을 나타낸 경우가 8례, 폐수종, 폐염, 부정맥 등이 각 5례에서 발생하였으며 이중 1례는 기관절개에 의한 치료로 회복되었다. 기타 수술 창상의 파열, 농흉, 장티푸스 등의 합병증이 있었고 transannular patch를 부착한 2례(2세 남, 2세 여)에서 수술후 저심박출증으로 사망하여 수술사망율은 6.3%

Table 10. Postoperative complications and mortality

Complications	No. of Patients (%)
L.O.S.	10(31.3)
RHF with pleural effusion	8(25.0)
Lung edema, Respiratory failure	5(15.6)
Pneumonia	5(15.6)
Empyema	1(3.1)
Arrythmia	5(5.6)
Wound dysruption	3(9.4)
Typhoid fever	1(3.1)
Death	2(6.3)

LOS : low output syndrome

RHF : right heart failure.

를 나타내었다.

考 察

TOF는 우심실 누두부의 발육부전과 심실중격 누두부(conal septum)가 前 및 側 방향으로 돌고 parietal extension이 있는 것이 특징이다. 누두부 중격의 뒤틀

림으로 하여 우심실 유출로의 협착이 오고(심한 경우에는 폐동맥 폐색증) 큰 VSD孔을 나타낸다. 대개 VSD孔은 대동맥판 직하(subaortic)에 위치하며 일부에서는 대동맥 및 폐동맥 양대혈관 판막 직하(subaortic and subpulmonic)에 위치하는 거대한孔이기도 한다. 좌우 심실벽의 두께는 거의 同一하고 또한 좌우 심실 內壓(systolic pressure)이 같은 것이 특징이다. 房室은 同一性(concordant)이지만 대동맥의 기시는 兩側性(biventricular)인 소위 대동맥의 騎乘(overriding onto the RV)을 나타내게 된다. 이때 대동맥의 기시가 90% 이상 우측에 있게 되면 양대혈관 우실기시증(DORV)으로 분류할 수 있다¹³⁾. 또 50% 이상만 치우쳐도 DORV로 간주하는 異見도 있지만 본 교실에서는 前者에 따라 분류하였으며 騎乘 50% 이상인 경우가 5례 있었고 이중 75%였던 1례에서는 DORV 수술에 적용되는 소위 터널식폐쇄법(tunnel operation)을 적용하였다.

本症에 대한 초기의 수술적 치료의 착안은 폐혈류량의 증가 및 동맥혈의 산소 포화도를 증가시키기 위한 姑息的 手術(palliative)로서 Blalock와 Taussig(1945)는 쇄골하동맥과 폐동맥의 문합술을 시도하여 본증에 대한 수술요법을 착안한 최초의 사람들이 되었다. Potts(1946)¹⁵⁾는 하행 대동맥과 좌폐동맥의 문합술을, Waterston(1962)¹⁶⁾은 상행 대동맥과 우폐동맥의 문합술을 시도하여 각기 공헌하였던 바 이러한 일련의 고식적 수술로서 일단 폐혈류량의 증가를 야기시키고 동맥혈의 산소포화도를 증가시켜 환자 상태의 호전을 가져와 생명을 연장하는데는 대개 성공하였다. Glenn(1958)¹⁷⁾의 상대정맥과 우폐동맥의 문합술은 주로 삼첨판폐쇄증에 적용되지만 같은 효과를 기대하여 본증의 수술요법으로 가끔 채택되기도 한다. Sellors¹⁸⁾와 Brock(1948)¹⁹⁾은 pulmonary valvotomy와 closed infundibulectomy 방법등을 추가하여 본증에 대한 고식적 수술의 범위를 넓혀 주었다. 최초로 본증을 개심술을 통하여 해결해 보고자 시도한 사람은 Scott(1954)²⁰⁾로서 그는 저체온법으로 심정지를 유도하여 심장을 여는 방법을 이용하였다. 다음해 Lillehei등²¹⁾(1955)은 드디어 체외순환을 이용한 오늘날과 같은 개심술을 통한 본증의 근치수술(radical operation)을 시행하였던 바 이때를 기점으로 하여 Kirklin 및 Karp(1970)²²⁾ Castaneda(1977)^{11,23)} 등 많은 사람들의 연구 및 보고로 본증의 수술교정요법은 정립되어가고 있

는 중이기는 하지만 이 질환의 병태의 정도가 워낙 다양하기 때문에 아직도 완전히 극복된 질환이라고는 할 수 없다.

과거에는 본증의 외과적 요법의 원칙으로서 5세 이상은 근치수술, 4세 이하의 유아에서는 수년 후의 근치수술을 전제로 하여 姑息的 手術을 함을 원칙으로 하였으나 최근에 와서는 근치수술 술식 및 보조수단의 진보가 괄목할 만하여 유·소아에서도 완전한 근치수술이 행하여지고 있다⁹⁻¹¹⁾. 한편 고식적 단락수술에는 폐혈관의 발육을 촉진하는 작용이 인지되므로 일기적 수술이 정말 보다 유리한가 어떤가의 여부의 결정은 연령보다는 폐말초 혈관의 발육에 미루워 규정하는 것이 원칙이라고 한다. 즉 분지부 이하의 폐동맥 영역에 현저한 발육부전이 인지될 경우에는 고식적 수술, 잘 발육되어 있는 경우에는 근치수술이 선택된다. 또 관상동맥의 선천이상으로 정상에서는 좌관상동맥의 분지인 전하행지가 우관상동맥에서 분지되어 우심실유출로를 중단해 가는 경우와 우심실과 폐동맥 간에 전혀 개통이 없는 경우(pulmonary atresia) 등에서도 고식적 방법이 요구되는 바 이들 경우에는 valved conduit를 필요로 하는 경우이다. 따라서 Castaneda 등^{11,23)}은 대개 2, 3세 이내 근치수술을 함을 원칙으로 하고 Valved conduit를 필요로 하는 경우에는 5, 6세 까지 기다리는 것을 원칙으로 하였다.

우심실유출로 협착은 다양하여 Hawe 등²⁴⁾은 4群으로 나누고 있는 바 I群은 누두부협착(infundibular)만 있는 경우로 약 30%, II群은 누두부 및 판협착(infundibular & valvular)이 있는 경우로 약 35%, III群은 유출로 전체가 저형성되어 管狀을 나타내는 경우(diffuse hypoplasia)로 약 25%이고, IV群은 판협착(isolated valvular)만 있는 경우로 약 1%라고 하였다. Barratt-Boyes 등²⁵⁾의 연구에서는 (1) infundibular(26%), (2) infundibular+valvular(26%), (3) infundibular+valvular+ring(16%), (4) diffuse hypoplasia(27%) 및 Valvular±ring(9%)로 분류하기도 하였다. 본 교실의 32례에서는 (1) valvular(0%), (2) valvular+supravalvular(3.1%), (3) infundibular(15.6%), (4) valvular+infundibular(43.6%), (5) diffuse hypoplasia(37.5%)로 분류하였는데 valvular+infundibular type이 14례(43.6%)로 가장 많았다.

TOF 환자의 임상적 특징이 靑色症(cyanosis)이긴

하지만 일부 아이들은 squatting(쪼그리고 앉음) 등으로 폐동맥혈류를 증가시켜줌으로 靑色症이 잘 나타나지 않는 경우도 있다^{26,27)}. Squatting이 靑色症을 줄여주는 효과는 이런 자세를 취하게 되면 말초혈관 저항을 증가시키고 VSD 孔을 통한 우좌단락을 줄여주기 때문이다. 따라서 squatting은 이 질환의 진단에 중요한 소견이 되며, 자랄수록 호흡근란의 증가와 더불어 이런 자세를 취하려는 노력도 증가된다²²⁾. 본 교실의 32례에서는 술전 소견에서 3례가 靑色症이 인지되지 않았는데 이들의 경우는 폐동맥협착이 다소 경미하였던 소위 “pink TOF” 환자였고, squatting은 27례에서 관찰되었다.

TOF 환자들의 혈액학적 소견은 혈색소(Hb), 헤마토크리트(Hct.) 및 적혈구수(RBC)의 증가를 보이는데 이들 수치의 증가는 대개 靑色症의 정도에 비례한다. Hct는 정상에서 90%까지 그 증가의 정도가 다양한데 대개 50-70%사이라 한다. 동맥혈 산소포화도는 65-70%정도로 떨어지는데 심한 경우에는 운동시 25%이하로 떨어지는 경우도 있다²⁸⁾. TOF 환자의 특징중 하나는 출혈성경향(bleeding tendency)이 있는 것인데 靑色症이 심한 환자일수록 출혈성경향도 크다. 대개 혈액응고에 관여하는 여러 factor들의 감소에 기인한다고는 하지만, 이들 factor들의 감소나 혈소판수 및 fibrinogen등의 감소가 critical level이 아닌 경우에도 수술시 심한 출혈이 있는 것은 정확하게 설명되지 못하고 있다^{29,30)}. 본 교실의 28례에서는 혈색소치의 평균은 16.5gm/dl였고 Hct는 평균 50.3% 및 SaO₂는 평균 78.5%정도를 나타내었다.

根治手術(radical operation)이야 말로 TOF 수술의 완성이라고 할 수 있는데 대개 체외순환 하에 체온을 25℃정도까지 하강시키고 하게 된다. 수술방법은 각기 외과의의 방식에 다소간 차이가 있겠으나 TOF 수술의 요체는 VSD 孔의 폐쇄와 누두부 및 판협착을 제거하여 우심실유출로(RVOT) 협착을 없애는데 있다²⁸⁾. 폐동맥관의 크기를 재어보고 이것이 문제가 될 때에는 즉각 transannular patch를 부착할 수 있도록 폐동맥 쪽으로 절개를 연장해야 한다³¹⁻³³⁾. Bove 등³⁴⁾과 Graham 등³⁵⁾은 transannular patch가 수술후 우심실부전 및 나아가 later operative failure의 중요한 위험인자가 되기 때문에 신중히 해야한다고 했지만, 최근 Kinklin등(1988)³⁶⁾은 적절한 transannular patch로 RV failure를 예방할 수 있다고 하였다. He 등³⁷⁾, Ilb-

awi 등³⁸⁾, Kurosawa 등³⁹⁾ 및 Misbach 등⁴⁰⁾은 transannular patch는 RVOT flow를 적절히 유지하기 위하여 도리없이 사용해야 하지만 우심실 기능의 장기적 보존 차원에서 폐동맥 폐쇄부전을 최소화시켜야 한다고 하였다. 본 교실에서는 성인 TOF의 수술시 transannular patch로서 MVOP를 사용하여 술후 폐동맥 폐쇄부전을 줄이도록 노력하였으며 RVOT의 탄력적 팽창을 필요로 하는 경우에는 Dacron vessel을 사용하였다. 나머지 Bovine pericardium(內皮)과 Dacron patch(外皮)의 二重布를 사용한 것은 출혈을 막고 RVOT의 견고성을 얻기 위한 뜻에서 였다. RVOT를 어느정도 넓혀주는가는 상당히 어렵고 異見이 많은 것으로 안다. Hawa와 McGoon등²⁴⁾은 술장에서 술자의 손가락을 이용하고 Naito등³²⁾은 부우지를 이용하여 폐표면적에 적절한 RVOT의 크기를 정하였다고 한다. 또 Blackstone 등³¹⁾은 수술시 Hegar dilator로 우심실유출로 內徑을 측정하여 지표로 삼았다. 李등⁴¹⁾은 수술시 정상크기의 폐동맥관에 해당하는 Hegar dilator가 통과하지 않는 경우에는 transannular patch 확장술을 시행하였다고 하였다. 본 교실에서는 수술시 Hegar 확장기를 폐동맥관에 삽입하여 2세 미만이라면 최소 14호, 2-4세라면 16호, 5세이상이라면 18호가 저항없이 좌우폐동맥 분지부까지 통과되지 못할 경우에는 transannular patch를 시도하였다.

RVOT 협착의 제거후 우실 內壓의 측정이 앞으로의 예후에 중요한 역할을 하게 되는데, 술후 PRV/LV(좌실압력에 대한 우실압력의 비)가 0.85 이하가 되어야 한다고 하였다¹³⁾. 본 교실에서는 폐동맥간의 직경이 대동맥직경의 1/3이하인 경우에는 처음부터 transannular patch를 계획하였으며, 일단 우실절개 후에는 Hegar 확장기로서 확인하였고 교정후에는 PRV/LV가 80%이하를 얻으면 만족하였다.

최근 TOF의 전체 수술 사망율은 1-5%로 감소하였고, 의료기술의 발달로 유아에서도 palliation 없이 一期의 手術로 보다 좋은 결과를 얻게 되었다²⁸⁾. Kirklin과 Barratt-Boyes³⁶⁾는 유아에서 姑息的 手術로 5-3%의 사망율을 얻었는데 이는 수술수기의 문제보다 기형자체의 중증 정도에 기인하였다고 한다. Arciniegas^{42,43)}, Kirklin 등^{36,44)}의 통계에 의하면 1세 이전에 행하여진 根治手術에서 1세 이후에 행하여진 手術에 비하여 사망율이 높게 나왔는데 이것 또한 연령에 관계없이 1세 이전에수술을 해야 할 만큼 기형의 정도

가 심한 증례들이 예후가 좋지 못하다는 것을 의미한다고 하였다. 수술조기의 의미있는 합병증은 심전도장애와 VSD 孔의 잔존(residual VSD)인데 그 빈도는 각기 1%, 4%이하로 발생한다고 하였다^{6,43}.

結 論

1985년 10월부터 1990년 2월까지 인제대학교 부속 부산 백병원에서 根治手術 받았던 팔로 4징증(TOF) 환자 32례를 대상으로 임상적 관찰을 실시하여 다음과 같이 그 결과를 요약하는 바이다.

1. 체외순환용 인공심폐기는 Sarns® 7000, 5-head roller pump를 사용하였고 산화기로는 bubble type (10례)과 membrane type(22례)을 사용하여 체외순환시간은 평균 148.9분 이었으며 대동맥차단 시간은 평균 123.8분 이었다. 心筋保護를 위한 心停止液은 GIK(glucose-insulin-potassium)液을 사용하였다.

2. 환자는 남자가 20명, 여자가 12명, 평균 체중은 22kg이었다.

3. 술전 증상은 靑色症이 29례, squatting이 27례로 많았다. 또 술전 혈색소, 헤마토크리트, SaO₂ 등의 평균치는 각기 16.5gm/dl, 50.3%, 78.5%였다.

4. 동반질환은 PFO가 10례, ASD가 6례였다.

5. 대동맥 騎乘은 25%이하가 5례, 25-50%가 22례, 50%이상인 5례였다. 폐동맥간 직경의 대동맥 직경에 관한 비(D_{Pa/Ao})는 25%이하가 5례, 25-50%가 10례, 50-70%가 6례 및 75%이상인 11례였다.

6. 우심실유출로 협착의 모양은 판 및 누두부협착이 14례(43.6%)로 제일 많았고, 다음 전체 저발육형(diffuse hypoplasia)이 12례(37.5%)였으며 누두부협착이 5례, 판 및 판상부협착이 1례 등이 있었으나 판단독협착은 없었다.

7. 수술은 모두 一期의 根治手術을 적용하였는데 우심실유출로 협착의 확장법에 사용된 팻취는 MVOP(3례), Knitted Dacron vessel(2례) 및 Borine pericardium(內皮)과 Dacron(外皮)의 二重布(26례) 등을 사용하였으며 팻취 확장술에서 누두부 절제없이 시행된 경우는 단지 1례에 불과하였고 나머지 30례에서는 누두부 절제가 있었으며 transannular patch는 12례에서 실시되었다.

8. 술후 합병증은 15례에서 발생하였는데 저심박출증이 10례(31.3%)에서 발생하여 가장 많았고, 우심실

부전증이 8례, 기타 폐염, 호흡부전증, 부정맥등의 합병증을 경험하였으며 이중 저심박출증으로 2례의 술후 사망이 있었다.

REFERENCES

- Mitchell, S.C.M., Korones, S.B., and Berendes, H.W. : *Congenital heart disease in 56, 109 births: Incidence and natural history. Circulation, 43 : 323, 1971*
- Stensen, H. (Nicholaus Steno). In Bartholin, T. : *Acta Medica et Philosophica Hafniensia, 1961-72, Vol. 1, p. 302. Reprinted in Stenosis, N. : Opera Philosophica, Vol 2. Copenhagen, Vihelm Maar, 1910, pp. 49-53.*
- Fallot, E.L.A. : *Contribution a l'anatomic pathologique de la maladie bleue(cyanose cardia ue). Marseille Med., 25 : 77, 138, 207, 270, 341, 403, 1988*
- Anderson, R.H., Path, M.R.C., Allwork, S.P., et al : *Surgical anatomy of tetralogy of Fallot. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 81 : 887, 1981*
- Arciniegas, E., Farooki, Z.Q., Hakimi, M., et al : *Early and late results of total correction of tetraloty of Fallot. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 80 : 770, 1980*
- Kirklin, J.W., and Barratt-Boyes, B.G. : *Ventricular septal defect and pulmonary stenosis. In Cardiac Surgery. New York, John Wiley & Sons, 1986, pp. 699-857.*
- Lew, M., and Eckner, F.A.Q. : *The pathologic anatomy of tetralogy of Fallot and its variations. Dis. Chest, 45 : 251, 1964*
- Zerbini, E.J., MacCruz, R., Birttencourt, D., et al : *Total correction of complex of Fallot under extracorporeal circulation: Immediate results in a group of 221 patients J. Thorac. cardiovasc. Surg., 49 : 430, 1965*
- Calder, A.L., Barratt-Boyes, B.G., Brandt, P. W.T., et al : *Postoperative evaluation of patients with tetralogy of Fallot repaired in infancy. J. thorac. Cardiovasc. Surg., 77 : 704, 1979*
- Kirklin, J.W., Blackstone, E.H., Pacifico, A. D., et al : *Routine primary repair vs two-stage repair of tetraloty of Fallot. Circulation, 60 : 373, 1979*

11. Casteneda, A.R., Freed, M.D., Williams, R.R., and Norwood, W.I. : *Repair of tetraloty of Fallot in infancy: Early and late results. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 74 : 372, 1977
12. 조광현, 우종수, 김종성등 : 난원 공개방을 동반한 심실중격결손증(치험 1례), 부산시의사회지 21 : 31, 1985
13. Kirklin, J.W. and Barratt-Boyes, B.G. : *Cardiac Surgery. John Wiley & Sons, Inc., New York. Toronto. Singapore, 1986, p. 701, 735*
14. Blalock, A., and Taussig, H.B. : *The surgical treatment of malformations of the heart in which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia, J.A.M.A.*, 128 : 189, 1945
15. Potts, W.J., Smith, S., and Gibson, S. : *Anastomosis of the aorta to a pulmonary artery for certain types of congenital heart disease. J.A.M.A.*, 131 : 629, 1946
16. Waterson, D.J. : *Treatment of Fallot's tetraloty in children under 1 year of age. Rozhl. Chir.*, 41 : 181, 1962
17. Glenn, W.W.L., and Patino, J.F. : *Circulatory bypass of the right heart. I: Preliminary observation on direct delivery of vena caval blood into pulmonary arterial circulation: Azygos vein pulmonary artery shunt. Yale J. Biol. Med.*, 27 : 147, 1954
18. Sellors, H. : *Surgery of pulmonary stenosis. A case in which the pulmonary valve was successfully divided. Lancet* 1 : 988, 1948
19. Brock, R.C. : *Pulmonary valvulotomy for the relief of congenital pulmonary stenosis: report of 3 cases. Br. Med. J.*, 1 : 1121, 1949
20. Scott, H.W., Collins, H.A., and Foster, J.H. : *Hypothermia as an adjuvant in in cardiovascular surgery. Experimental and clinical observations. Am. Surg.*, 20 : 799, 1954
21. Lillehei, C.W., Cohen, M., Warden, H.E., et al : *Direct vision intracardiac surgical correction of the tetraloty of Fallot, pentaloty of Fallot, and pulmonary atresia defects: Report of first ten cases. Ann. Surg.*, 142 : 418, 1955
22. Kirklin, J.W., and Karp, R.G. : *The Tetraloty of Fallot. Philadelphia, W.B. Saunders Company, 1970*
23. Castaneda, A.R., and Kirklin, J.W. : *Tetraloty of Fallot with aorticopulmonary window: Report of two surgical cases. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 74 : 467, 1977
24. Hawe, A., McGoon, D.C., Kincaid, O.W., Ritter, D.G. : *Fate of outflow tract in tetreloty of Fallot. Ann Thorac Surg.*, 13 : 137, 1972
25. Barratt-Boyes, B.G., Simpson, M., Neutze, M. : *Intracardiac surgery in neonates and infants using deep hypothermia with surface cooling and limited cardiopulmonary bypass. Circulation* 43 : suppl ; 1 : 25, 1971
26. Bonchek, L.I., Starr, A., Sunderland, C.O., et al : *Natural history of tetraloty of Fallot. Circulation*, 48 : 392, 1973
27. Gotsman, M.S. : *Increasing obstruction to the outflow tract in Fallot's tetraloty. Br. Heart J.*, 28 : 615, 1966
28. Sabiston, D.C. and Spencer, F.C. : *Surgery of the Chest, W.B. Saunders Co., 5th. ed., Philadelphia. London. Toronto. Montreal. Sydney. Tokyo.*, 1990, pp. 1337, 1344, 1348
29. Hartmann, R.C. : *Hemorrhagic disorder occurring in patients with cyanotic congenital heart disease. Bull. Johns Hopkins Hosp.*, 91 : 49, 1952
30. Porter, J.M., and Silver, D. : *Alterations in fibrinolysis and coagulation associated with cardiopulmonary bypass. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 56 : 869, 1968
31. Blackstone, E.H., Kirklin, J.W., and Pacifico, A.C. : *Decision making in repair of tetraloty of Fallot based on intraoperative measurements of pulmonary arterial outflow tract. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 77 : 526, 1979
32. Naito, Y., Fujita, T., Manabe, H., and Kawashim, Y. : *The criteria for reconstruction of right ventricular outflow tract in total correction of tetraloty of Fallot. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 80 : 574, 1980
33. Pacifico, A.D., Kirkland, J.W., and Blackstone, E.H. : *Surgical Management of pulmonary stenosis in tetraloty of Fallot. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 74 : 382, 1977
34. Bove, E.L., Byrum, C.J., Thomas, F.D., et al : *The influence of pulmonary insufficiency on ventricular function following repair of tetraloty of Fallot: Evaluation using radionuclide ventriculography. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 85 : 691, 1983

35. Graham, T.P., Jr., Cordell, D., Arwood, G.F., et al : *Right ventricular volume characteristics before and after palliative and reparative operation in tetralogy of Fallot. Circulation, 54 : 417, 1976*
36. Kirklin, J.W., Blackstone, E.H., Colvin, E.V., and McConnell, M.E. : *Early primary correction of tetralogy of Fallot. Ann. Thorac. Surg., 45 : 231, 1988*
37. He, G.W., Kuo, C.C., and Mee, R.B. : *Pulmonic regurgitation and reconstruction of right ventricular outflow tract with patch. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 92 : 128, 1986*
38. Ilbawi, M.N., Idriss, F.S., DeLeon, S.Y., et al : *Factors that exaggerate the deleterious effects of pulmonary insufficiency on the right ventricle after tetralogy repair : Surgical implications. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 93 : 36, 1987*
39. Kurosawa, H., Imai, Y., Nakazawa, M., et al : *Standardized patch for infundibuloplasty for tetralogy of Fallot. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 92 : 396, 1986*
40. Misbach, G.A., Turley, K., and Ebert, P.A. : *Pulmonary valve replacement for regurgitation after repair of tetralogy of Fallot. Ann. Thorac. Surg., 36 : 684, 1983*
41. 이재동, 이종태, 김규태 : *활로 4징증의 외과적 치료. 대한흉부외과학회지. 22 : 74, 1989*
42. Arciniegas, E., Farooki, Z.Q., Hakimi, M., et al : *Results of two stage surgical treatment of tetralogy of Fallot. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 79 : 876, 1980*
43. Arciniegas, E. : *Tetralogy of Fallot. In Arciniegas, E.(ed) : Pediatric Cardiac Surgery. Chicago, Year Book Medical Publishers, Inc., 1985*
44. Kirklin, J.W. Blackstone, E.H., Kirklin, J.K., et al : *Surgical results and protocols in the spectrum of tetralogy of Fallot. Ann. Surg., 198 : 251, 1983*