

신생아 및 영아기 활로씨 사정증의 완전 교정술

이 정 렬* · 김 용 진* · 노 준 량* · 서 경 필*

—Abstract—

Complete Repair of Tetralogy of Fallot in Neonate or Infancy

Jeongryul Lee, M.D.*, Yongjin Kim, M.D.*, Joonryang Rho, M.D.*, and Kyungphill Suh, M.D.*

From August 1982 to December 1991, 58 consecutive infants with tetralogy of Fallot underwent primary repair. Age ranged from 22 days to twelve months ($n=58$, 8.7 ± 2.7 months) and body weight from 3.1 to 13 kilograms ($n=58$, 7.8 ± 1.7 kilograms). One infant had absence of the pulmonary valve; one had Ebstein's anomaly and one had supramitral ring. Thirty-two patients (56%) experienced anoxic spell. Preoperative pulmonary artery indices were measured in 38 cases, ranging $126-552 \text{mm}^2 / \text{M}^2 \text{BSA}$ ($n=38$, $251 \pm 79 \text{mm}^2 / \text{M}^2 \text{BSA}$). All infants required a right ventricular outflow tract patch; in 41, the patch extended across the pulmonary valve annulus; in 13 of them, monocusps were constructed. All had patch closure of ventricular septal defect. Two infants had REV operation for avoiding injury to the conal branch of the right coronary artery which cross the right ventricular out flow tract. Post repair $\text{PR}_{\text{RV/LV}}$ were measured at operating room in 40 cases, which revealed mean value of 0.49 ± 0.12 (range: 0.25-0.74). The hospital mortality was 10.3% (6 patients), and causes of deaths were right heart failure due to sustained right ventricular hypertension (4) and right ventricular outflow tract obstruction, intractable supraventricular tachyarrhythmia (1), hypoxia (1) due to residual right to left shunt across the atrial septal defect in patient associated with Ebstein's anomaly.

All infants were doing well at follow-up from 1 to 101 months (20.6 months/patient, 1,072 patient-month). Serial postoperative echocardiograms revealed no residual ventricular septal defects and estimated RVOT gradients between 0 and 40 mmHg except 3 cases (50, 50, 60 mmHg). There were no late deaths and late ventricular arrhythmias or congestive heart failure. Redo operations were done in 2 cases because of residual right ventricular outflow tract obstruction.

This experience with infants with tetralogy of Fallot suggests that, if mortality is tolerable, elective repair of tetralogy of Fallot could be reasonably undertaken during the first year of life, and even better results could be anticipated along with improvement of methods of myocardial protection and postoperative care.

*서울대학교 의과대학 소아흉부외과학교실

*Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Seoul National University Children's Hospital.

이 논문은 1991년도 서울대학병원 임상 연구비 보조로 이루어졌음.

서 론

1980년대로 접어들면서 영유아기 환아에 대한 전반적인 치료가 현격하게 향상되었으며 특히 선천성 심기형 환아의 자연 경과상 수술을 지연시킬 경우 여러 중요 장기에 대한 이차적인 손상을 초래하게 된다는 많은 증거들이 보고 되었다.

활로씨 사징증의 경우도 예외는 아니어서 수술 시기를 지연시킬 경우 우심실 유출로 협착의 진행에 의한 우심실 비대, 지속적인 우심실 고혈압 및 심근 섬유화로 인한 우심실 부전 및 심실성 부정맥¹⁾, 삼첨판 폐쇄 부전, 다혈구증등으로 인한 뇌농양, 발육부전 등 많은 만기 합병증이 초래되고 수술을 하더라도 만기 예후가 양호하지 않다는 보고가 많다²⁻⁵⁾. 과거에는 저체중 환아 및 폐동맥의 크기가 현저하게 적은 경우 대체로 일차 고식술을 시행하는 것이 치료 원칙이었으나^{6,7)} 최근 들어 영유아기 환아에 대한 마취, 수술 시기, 술후 관리에 대한 경험과 지견이 충분히 축적되어 활로씨 사징증 환아의 치료원칙도 몇가지 예외를 제외하고 일차 완전 교정술로 변화해 가고 있는 것이 추세이다.

실제로 증상이 없는 영아기 활로씨 사징증 수술 사망율은 1세 이후 환아의 그것보다 높지 않으며 심기능상의 예후도 우월하다는 사실은 이미 여러 보고자들에 의해 입증되었다⁸⁻¹³⁾. 이러한 개념은 신생아 환아에도 적용이 가능하며¹⁴⁾ 특히 대혈관 전위증에 대한 동맥 전환술의 술중, 술후 기술 축적 과정에서 영아 관리에 현저한 지견의 추적이 선행되어, 신생아 활로씨 사징증도 비교적 폐동맥 협착이 심하지 않고 증상이 조기 발현되는 환아의 대부분은 폐동맥 및 우심실 유출로 협착의 정도가 심한 것이 보통이며 이러한 환아의 경우는 일차 완전 교정술이 불가능하거나 높은 수술 사

망율을 보이는 경우가 흔하므로 일차 완전 교정술을 원칙으로 하되 고식술이 필요한 그룹을 선택하는 것도 의미 있는 일이라 할 수 있겠다.

이에 본 흉부외과학 교실에서는 1982년 8월 부터 1991년 12월까지 경험한 신생아 및 영아기 활로씨 사징증 58례의 환아에 대한 완전 교정술을 토대로 수술 결과를 분석하여 문헌고찰과 아울러 보고하고자 한다.

대상환자

1982년 8월 부터 1991년 12월까지 서울 대학 병원 소아 병원에서 완전 교정술을 시행 받은 58례의 신생아 및 영아기 환아를 대상으로 하였으며, 이는 동기간 완전 교정술을 시행한 소 활로씨 사징증 환아의 8.4%에 해당하는 증례였다(그림 1).

성별 분포는 남아 33례, 여아 24례 였으며, 연령 분포는 생후 21일 부터 12개월로 평균 8.6개월(n=58, 6±2.7)였고 이중 3개월 이하의 신생아 및 조기 영아 환아는 4례이었고, 체중 분포는 3.1kg에서 13kg으로 평균 7.8kg(n=58, 7.8±1.7)이었으며, 술전 혈액소치 및 적혈구 분획은 각각 평균 14.7gm%(n=58, 14.7±2.5), 44%(n=58, 44.0±8.6)이었다(표 1).

증상은 32례(56%)의 환아가 저산소성 발작의 병력을 보였으며, 곤봉지등 해부학적 변형을 보이는 환아는 관찰되지 않았다. 동반 심기형은 동맥관 개존 5례, 심방 중격 결손증 3례, Ebstein 심기형, 승모판 상부 환(supramitral ring), 폐동맥판 무형성증(absent pulmonary valve syndrome)이 각 1례였다(표 2).

술전 측정을 시행하였던 38례의 환아에 대한 폐동맥 지수(Nakada Index)²⁷⁾ 123-556mm²/M² BSA 으 로 평균 251.6mm²/M²BSA (n=38, 251±77.8)이었다(표 1).

Table 1. Preoperative patients' profile

| | n | mean ± SD | Range |
|---|----|--------------|------------|
| Age (months) | 58 | 8.6 ± 2.7 | 21day - 12 |
| BWt (Kg) | 58 | 7.8 ± 1.7 | 3.1 - 13.0 |
| Hb (gm%) | 58 | 14.7 ± 2.5 | |
| Hct (%) | 58 | 44.0 ± 8.6 | |
| PAI (mm ² /M ² BSA) | 38 | 251.6 ± 77.8 | 126 - 513 |

Legend : n=number of patients ; SD=standard deviation ; BWt=body weight ; PAI=pulmonary artery index.

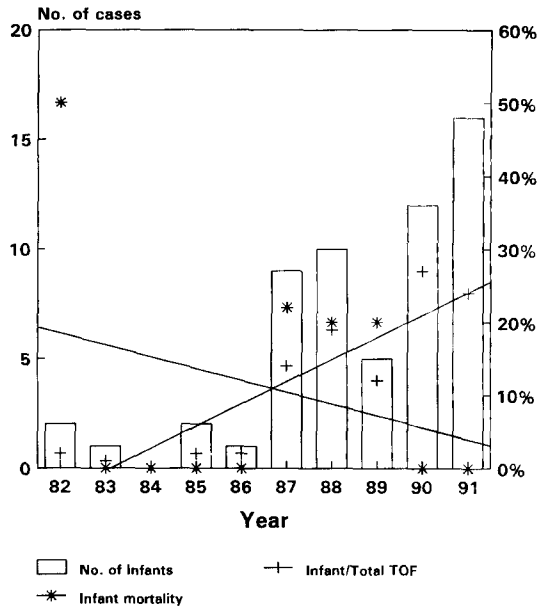


Fig. 1. Annual cases and mortality

Table 2. Associated cardiac anomalies

| Anomalies | n |
|---------------------------------|----|
| PDA | 5 |
| ASD | 3 |
| Ebstein anomaly | 1 |
| Supramitral ring | 1 |
| Absent pulmonary valve syndrome | 1 |
| Total | 10 |

Legned : n=number of patients ; PDA=patent ductus arteriosus ; ASD=atrial septal defect.

수술 적응증은 잦은 저산소성 발작(56%), 지속되는 저산소증(17%), 비교적 폐동맥 지수가 양호하면서 (PAI>150) 주로 주협착부위가 누두부인 경우(71%) 등을 원칙으로 하였으며, 폐동맥 지수가 150이하, 또는 주변 폐동맥의 분지 이상, 국소협착이 동반된 경우, 폐동맥 폐쇄증등은 일차 고식 수술을 원칙으로 하였다.

수술방법

수술은 정중흉골 절개하에 근위부 대동맥과 양대정맥에 삽관하고 인공 심폐기(Shiley-Stockert 로울러

펌프, Cobe 회사제 막형 산화기)를 이용한 표준적인 체외순환법을 이용하였으며 직장온도는 25℃까지 하강시켰다. 대동맥을 차단한 뒤 4℃로 냉각시킨 고포타슘 혈액 晶質(crystalloid) 심근보호액을 이용하여 심근 보호를 유도하였으며 용량은 체중 kg당 20ml를 기준으로 20분마다 재주입하였다.

수술 방법은 다음과 같았다(그림 2). 우심실 유출로를 가능한 한 짧게 종결개하고 비후된 누두부 근육 및 우심실 전벽을 절제한뒤 漏斗口(os infundibulum) 수준에서의 유출로 직경이 충분히 확장되도록 하고 不正列된 심실 중격결손증을 데이크론(Dacron) 인조포편을 이용하여 斷速 水平 連次 縫合으로 폐쇄하였으며 술전 심혈관 조영상을 기준으로 산출한 우심실/좌심실 압력비가 0.85 이상되거나, 체표면적을 기준으로 한 정상 폐동맥 관류치보다 현저하게 적은 경우 경관류으로 양폐동맥 분지 부위까지 절개를 가하였으며, 폐동맥관류 크기가 충분하고 폐동맥관 협착만 존재할 경우는 폐동맥 관류를 보존하고 폐동맥관 절개만 실시하는 것을 원칙으로 하였다. 심낭 내부의 주변 폐동맥(peripheral pulmonary artery)의 국소적인 협착이 존재하는 경우는 자가 심낭을 이용하여 우심실 유출로 포편과 연결하거나 또는 단독으로 혈관 성형술을 시행하였다. 술전 주변 폐동맥의 국소적인 협착이 심했던 경우, 전반적으로 폐동맥의 크기가 현저히 적었던 경우(예 : Nakada Index<150) 등 교정후 잔존 우심실 유출로 협착의 가능성이 있던 레에 대해서는 우심실

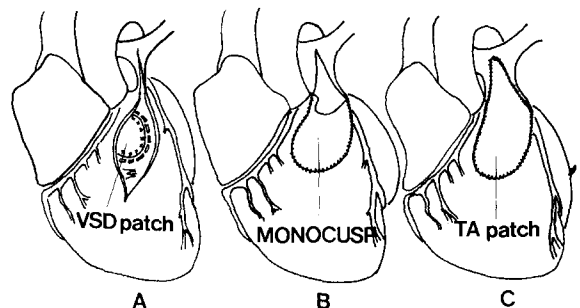


Fig. 2. Operative method of transannular right ventricular outflow tract reconstruction with monocuspidalization. A : patch closure of ventricular septal defect, B : monocusp construction using autologous pericardium, C : transannular right ventricular outflow tract reconstruction. VSD=ventricular septal defect ; TA=transannular.

절개연을 따라 자가 심낭 포편을 이용하여 단일 판막을 형성시켜 주어 폐동맥 폐쇄부전을 최소화하려고 노력하였다.

경관류 우심실 유출로 확장이 필요하였던 경우는 41례였으며 누두부 포편(infundibular patch)만 필요했던 경우는 주변 폐동맥 성형술이 필요했던 경우는 5례 있었다. 좌전하 관상동맥이 우심실 유출로를 가로 질러 우관상 동맥에서 분지했던 1례와 우관상 동맥의 거대한 원추 분지가 우심실 유출로를 가로 질렀던 1례에 대해서는 우심실 절개부위를 보다 심침부 쪽으로 낮추어서 관상 동맥 손상을 피하고 우심실 유출로 확장은 폐동맥 근위부를 직접 우심실 절개 부위로 재위치시키는 REV(reparation a letage ventriculaire) 술식을 이용하였다. 단일 판막재건을 시행하였던 예는 13례로 재료는 전례에서 본원에서 제조한 0.625% 글루타르알데히드 용액^{23,24)}에 고정된 자가 심낭 또는 우심낭을 이용하였다. 유출로 재건에는 가능한한 글루타르알데히드에 고정된 자가심낭을 사용하는 것을 원칙으로 하였으나 조직이 충분치 않은 경우 Gore-Tex 인조혈관, 글루타르 알데하이드에 고정된 우심낭등을 적절히 조합하여 사용하였다(표 3).

Table 3. Methods of right ventricular outflow tract reconstruction

| Method | n | (%) |
|----------------------------------|----|------|
| RVOT patch only | 15 | (26) |
| Transannular patch only | 28 | (49) |
| Transannular patch with monocusp | 13 | (13) |
| REV | 2 | (3) |
| Total | 58 | |

Legend : n=number of patients ; RVOT=right ventricular outflow tract ; REV=rparation a letage vantrriculaire.

체외순환 시간은 평균 126분(n=55, 126±39분)이었고, 대동맥 차단 시간은 평균 61분(n=55, 61±23분)이었으며 3례에서 완전 순환 정지(total circulatory arrest)를 이용하였다.

결 과

수술 사망율 : 총 58례의 환아중 6례가 사망하여 수술 사망율 (30일 사망율)은 10.3%였으며 사망 환아 6

례중 2례의 환아는 술전 폐동맥의 크기가 현저히 작았던 환아로 폐동맥 지수가 각각 150.154였으며 모두 불완전한 우심실 유출로 확장에 의한 우심실 부전으로 술후 1일째 사망하였는데 그중 1례에서는 술 후 상심실성 빈맥도 발생하였다. 1례의 환아는 폐동맥 판류의 크기가 현저히 작았던 환아로 경관류 우심실 유출로 확장이 필요했었다고 생각되는 환아에 대하여 무리하게 누두부 포편만 댄 것이 사망 원인 이었으며, 1례는 술전 폐동맥 지수가 513으로 주로 누두부 협착이 주된 병변이었던 환아로 일차로 좌측 Blalock-Tausig 단락술만 시행한 후 수술 당일 갑작스런 단락 폐쇄로 환아가 저심박출증을 보여서, 곧 응급으로 완전 교정술을 시행하였으나 환아는 인공심폐기 이탈이 불가능하여 사망하였다(표 4). 나머지 2례의 환아는 Ebstein 심기형을 동반한 1례, 승모판상부 환(supramitral ring), 심방 중격 결손증, 횡격막 결손(diaphragmatic defect), 배꼽탈장(omphalocele)을 동반한 1례 등 복잡 심기형 및 타장기 기형을 동반하고 있었으며 전자는 잔존 삼첨판 폐쇄부전과 심방 중격 결손에 의한 청색증의 심화로 술후 2일째 심방 중격 결손증 폐쇄를 위해 재수술을 시행하였으나 환아는 사망하였으며 나머지 1례는 환제거, 좌심방 확장술을 포함한 완전 교정술을 시행하였으나 인공 심폐기 이탈이 불가능하였다. 만기 사망은 존재하지 않았다. Student T test, Chi-square test 를 이용하여 사망에 관련된 인자를 분석해 본 결과 나이(p=0.325), 체중(p=0.129), 술전 폐동맥 지수(p=0.971), 경관류 우심실 유출로 확장술 시행 여부(p=0.797) 등은 통계학적으로 유의성이 없었으며 수술연도 (p=0.028), 다른 복잡 심기형의 동반(p=0.001)등만이 사망율을 증가 시키는 인자로 통계학적 유의성을 보여 주었다(표 5).

우심실 유출로 확장술 : 우심실 유출로 확장술의 방법과 나이, 체중, 술전 폐동맥 지수와와의 상관 관계에 대한 통계적 분석 (Chisquare test)결과는 표 6과 같아서 나이(p=0.75), 체중(p=0.37), 술전 폐동맥 지수(p=0.75)에 따른 경관류 우심실 유출로 확장의 필요성은 통계학적으로 유의성이 없었다(표 6). 다만 폐동맥 지수가 150mm²/M² BSA 이하군에서는 전례에서 경관류 확장술이 필요했으며 150-200mm²/M² BSA 인 군은 88%의 환아에서 경관류 우심실 유출로 확장술이 필요했다.

수술결과 : 40례의 환아에 대하여 인공 심폐기 이탈

Table 4. Summary of patients who show hospital mortality (n=6)

| Year of surgery | Age | Associated anomaly | Prep. PAI | Method of RVOT reconstruction | Causes of death | POD# |
|-----------------|-----|--|-----------|-------------------------------|---|------|
| 1982 | 8m | none | - | RVOT patch | Residual RVOTO | #1 |
| 1987 | 10m | none | - | TA patch | Emergency total reapiar after shunt failure | #0 |
| 1987 | 3m | none | 154 | TA patch | Residual RVOTO | 2# |
| 1988 | 6m | none | 150 | TA patch | Residual RVOTO, AV dissociation | 2# |
| 1988 | 10m | Ebstein | 513 | REV | Residual RVOTO, TR, R->L shunt | 2# |
| 1989 | 9m | Spramitral ring Diaphragm defect Omphalocele | - | TA patch | LCO | 0# |

Legend : n=number of patients ; POD=postoperative date ; RVOT(O)=right ventricular outflow tract (obstruction) ; PAI=pulmonary artery index ; TA=transannular ; AV=atrioventricular ; TR=tricuspid regurgitation ; LCO=low cardiac output.

Table 5. Factors influencing mortality

| Determinant factors of mortality | p valve |
|----------------------------------|-----------|
| Age | 0.33 (NS) |
| BWt | 0.13 (NS) |
| Preop. PAI | 0.87 (NS) |
| TA patch | 0.80 (NS) |
| Year of surgery | 0.028 |
| Associated anomaly | < 0.001 |

Legend : BWt=body weight ; PAI=pulmonary artery, index ; TA=transannular.

Table 6. Factors influencing the need for transannular patch

| Determinant factors of TA patch | p value |
|---------------------------------|-----------|
| Age | 0.75 (NS) |
| BWt | 0.37 (NS) |
| Preep. PAI | 0.75 (NS) |

Legend : BWt=body weight ; NS=not significant ; PAI=pulmonary artery index.

직후에 측정된 우심실/橈骨동맥압 비는 경관환 확장을 시행한 경우(n=32, 0.51±0.13)가 우심실 유출로 확장만 시행한 군(n=8, 0.46±0.03) 보다 약간 높았으나 통계적 유의성은 없었다(Student T-test, p=0.055)(표 7).

Table 7. Influence of RVOT reconstruction on hemodynamic result (n=40)

| RVOT repair | n | Postop. P _{RV/LV} |
|-------------|----|----------------------------|
| TA patch | 32 | 0.51 ± 0.13 |
| RVOT patch | 8 | 0.46 ± 0.03 |

Legend : RVOT=right ventricular outflow tract ; TA=tansannular ; n=number of patients ; P_{RV/LV}=pressure ratio between right ventricle and left ventricle.

조기 수술 경과 : 사망 환자 6례를 제외한 52례의 중환자실 평균 재원 일수는 3.7±2.3일 이었으며 술후 합병증으로는 지속적 늑막 삼출, 늑막 신경 마비, 저산소증성 뇌손상 각 2례, 2도 방실 차단, 유미흉 각 1례가 발생하였다(표 8). 심전도 소견상 우삭지 차단외 소견은 생존 환자의 90%(47례)에서 관찰 되었으며 생존 환아를 대상으로 퇴원 직전에 시행한 심에코도 검사상 압력차 50mmHg 이상을 보이는 우심실 유출로 협착은 3(5.8%)례, 잔존 심실 중격 결손증이 3례가 관찰되었고 우심실 유출로 협착이 심했던 1례에서는 2도의 삼첨판 폐쇄 부전까지 동반되어 있었다. 3도 이상의 폐동맥판 폐쇄 부전은 1례도 관찰되지 않았다(표 9).

만기 추적 결과 : 생존 환아 52례에 대한 누적 추적 기간은 89.3 환자-년(patient-years)이었으며 평균 추적 기간은 20.6개월/환아(months/patient)(범위

Table 8. Postoperative complications

| Complication | n |
|----------------------------|---|
| Prolonged pleural effusion | 2 |
| Phrenic nerve palsy | 2 |
| Hypoxic brain damage | 2 |
| Second degree AV block | 1 |
| Chylothorax | 1 |
| Total | 8 |

Legend : n=number of patients : AV=atrioventricular

Table 9. Postoperative echocardiographic findings

| Findings | PO(7-10day) | PO(1year) |
|--------------------------|-------------|-----------|
| | (N=52) | (N=37) |
| | n | n |
| Residual RVOTO (>50mmHg) | 3 | 3(2*) |
| Residual VSD | 3 | 0 |
| Residual PI(>G III /VI) | 0 | 1 |
| Poor RV function | 0 | 0 |

Legend : PO=postoperative ; N=total number of patients ; n=number of patients ; RV=right ventricle ; RVOTO=right ventricular outflow tract ; VSD=ventricular septal defect ; PI=pulmonary insufficiency ; G=grade. ; (2*)=number of reoperations for RVOT reconstruction.

: 1-101개월) 이었다. 만기 사망 환아는 단 1례도 없었으며 수술 직후 우심실고혈압 60mmHg 이상의 우심실-폐동맥 압력차를 보였던 2례의 환아에 대하여 술 후 12개월 뒤 우심실 유출로 재확장술이 필요 했으며 (그림 3), 환아들은 재확장후 우심실압이 40mmHg로 감소하였다. 췌환아가 심장 기능분류(NYHA functional class) I 또는 II로 심기능도 양호하였으며 심전도상 2도 방실 차단 1례를 제외한 51례의 환아가 모두 洞性 리듬을 보였고 이중 90%의 환아는 友東枝遮斷(right bundle branch block) 이 잔존하였으며 만기에 발견할 수 있는 심실 기외 수축등의 리듬은 관찰되지 않았다. 술후 12개월 이상 외래 추적이 가능했던 37례의 환아에 대하여 시행했던 심에코도 검사상 우심실-폐동맥 압력차가 50mmHg 이상 잔존하는 례가 4례, 3도 이상의 폐동맥 폐쇄부전을 보이는 례가 1례 관찰되었으며 잔존 심실 중격 결손중이나 심한 삼첨판 폐쇄부전, 우심실 기능 부전등은 관찰되지 않았

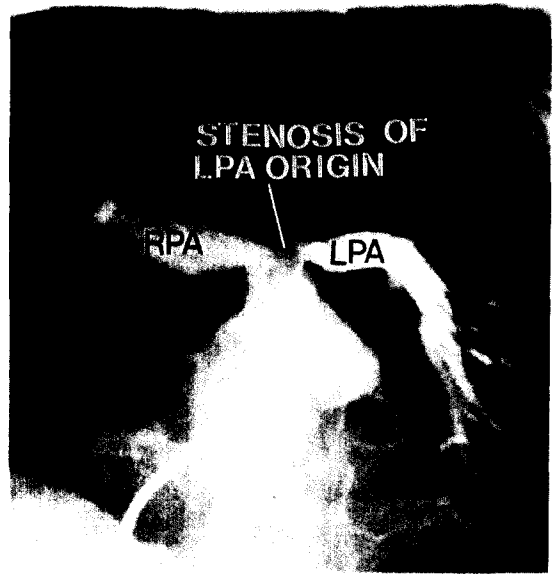


Fig. 3. Postoperative angiocardigraphic finding of the patient showing severe stenosis of the origin of the left pulmonary artery after transannular right-ventricular outflow tract reconstruction. Redo-right ventricular outflow tract widening was performed 1year after first complete repair

다(표 9).

고 안

활로써 사정증 환아의 이상적인 완전 교정 시기에 대해서는 논란의 여가 많다^{6,7,14,15}. 물론 수술전 증상이 심하지 않고 합병증이 동반되지 않은 경우라면 수술 시기를 영아기 이후로 늦추므로써 수술이 기술적으로 용이하고 술후 중환자 관리도 쉽게 행해질 수 있고, 수술 사망율은 물론 罹患率도 최소화 할 수 있다는 점에서 권장할 만하다. 그러나 반대로 활로써 사정증의 자연 경과를 고려한다면 수술 시기를 늦추면 늦출수록 우심실 비대 및 섬유화의 진행, 그로 인한 심실성 부정맥의 발현¹⁾, 누두부 협착의 심화, 지속적인 저산소증에 의한 합병증의 기회가 증가될 것이며 따라서 만기 예후를 호전시키기 위해서는 비교적 우심실 비대, 섬유화가 진행되기 전에 수술 하는 것이 이상적인 완전 교정 시기라 할 수 있다. 조기 수술의 주창을 전제로 한다면 과연 환아의 나이나 체중등을 기준으로 어느 정도까지 수술시기를 이른 시기로 하는 것이 이상적인 수술 시기일까? 사실 1970년대만 해도 환아의 여

러 장기의 미성숙성(immaturity), 또는 작음(smallness) 그자체가 수술의 위험 인자였으며¹⁶⁾ 체외순환 또는 순환정지등이 영아기 환아에게 미치는 전신적인 악영향도 조기 수술을 주저하는 요인이었으며 특히 체외 순환과 관련된 보체, 백혈구 활성화 (complement, leukocyte activation)¹⁷⁾, 酸素 遊離基(oxygen free radical) 등에 의한 손상¹⁸⁾이 신생아 또는 조기 영아기 환아에서, 보다 큰 손상을 초래할 수 있다는 보고도 많다. 그러나 1980년대로 접어들면서 신생아 및 영아기의 복잡심기형에 대한 개심술의 경험과 지식이 축적되면서 비교적 낮은 사망율과 합병증으로 훌륭한 결과를 보고하는 그룹이 급격하게 증가하기 시작했다. 특히 대혈관 전위증에 대한 동맥 전환술 및 술후 관리는 신생아 및, 조기 영아기 환아에 대한 혈관 수술의 발전에 기여 한 바가 크다고 할 수 있다. 본 소아 병원도 역시 비슷한 발전 추세를 경험하였으며 활로써 사정증의 경우도 신생아 및 조기 영아 환아의 일부 그룹에 대하여 비교적 좋은 성적으로 완전 교정술이 가능하게 되었다. 본 소아 병원의 경우 이러한 활로써 사정증의 조기 완전 교정술의 장단점과 현실을 고려하여 다음과 같은 원칙으로 활로써 사정증을 완전 교정하고 있다. 즉 1) 신생아 및 조기 영아(생후 3개월 이전) 환아의 경우 잦은 저산소성 발작 등 증상이 심하고 주변 폐동맥의 크기가 비교적 양호한 경우(폐동맥 지수 150 이상) 완전 교정술을 시행하고 2) 만기 영아기 환아는 일단 완전 교정술을 전제로 하되 주변 폐동맥이 현저하게 적든가 분지 이상이 있든가 좌전하 관상 동맥이 우심실 유출로를 가로 지르는 경우는 단계적인 수술을 고려하고 3) 영아기가 지난 후 발견되는 환아는 2세 이전에 가능한한 완전 교정술을 시행한다.

이러한 원칙하에 완전 교정을 시행한 58례의 영아 환아를 토대로 그 수술 결과를 분석해 보면 6례의 사망이 있어 10.3%의 병원 사망율을 보임으로써 동기간의 활로써 사정증 전환자에 대한 수술 사망율 5.6%에 비해 상대적으로 높은 사망율을 보였으나 다른 복잡심기형을 동반한 2례의 환아를 제외한다면 7% 정도의 사망율이었고 또한 최근 2년간은 사망 환아가 없었다는 사실들은 상당히 고무적이라 할수 있으며, 환아의 나이(p=0.32), 체중(p=0.13)에 따른 수술 사망율도 통계적으로 유의 수준에 있지 않았다.

조기 완전 교정 수술을 선호하는 추세에서 수술의 적응증이 되는 환아는 상대적으로 증상이 조기에 발현

하는 그룹에 속할 가능성이 크고 폐동맥 판류의 크기도 경판류 교정이 필요할 정도로 적은 경우가 대부분 이어서 보고자들에 따라 완전 교정을 시행한 영유아 환아의 70-93%에서 경판류 교정이 필요했다고 하였 고⁸⁻¹³⁾, 실제로 본 연구에서도 74%의 환아가 경판류 교정이 시행되었는 바 본 연령군 환아의 폐동맥 판류 크기가 상대적으로 적다는 사실을 입증하였다. Toauti 등은 우심실 유출로 협착을 충분히 재건하고 동시에 폐동맥판 및 판류를 보존함으로써 폐동맥판 폐쇄부전을 최소화하여 우심실 기능을 정상화하는 것이 우심실 유출로 재건의 이상적인 조건이라고 시사한 바 있음⁸⁾ 따라서 영유아기 환아의 조기 완전 교정이 선택적인 수술 방법으로 정립되려면 경판류 재건후에도 폐동맥판 폐쇄부전의 정도가 경미하다는 사실을 입증하는 것이 필수 조건이라 하겠다. 본 환아 그룹에서 퇴원 직전 시행한 심에코도 검사상 3도(Grade III) 이상의 폐동맥판 폐쇄 부전이 발견된 환아는 1례도 없었으며, 1년 이상 장기 추적 환아 그룹에서도 폐동맥 폐쇄 부전이 심화된 례는 1례에서 관찰되어 술후 폐동맥 폐쇄부전은 별로 문제가 되지 않았다. 다만 환아의 수가 최근 들어 급격히 증가하였고 과거(1980년대 중반까지)에는 판류를 무리하게라도 보존하는 것이 치료 추세여서 5년이상 장기 추적된 경판류 교정 환아의 수는 매우 적었으며 따라서 만기 성적은 아직 관찰의 여지가 있다고 할 수 있다. 적어도 수술 직후의 폐동맥판 폐쇄부전을 최소화해 줄 수 있다면 우심실 기능 유지 및 술 후 심근 회복에 많은 도움이 될 수 있다는 사실은 이미 입증된 사실인 바^{19,20)} 경판류 교정이 필요한 환아에서 단일 판막을 첨가하여 폐동맥판 폐쇄 부전을 최소화하려고 시도하는 것은 바람직한 일이라 할 수 있다. 단일 판막의 장기적인 운명에 대해서는 결국 석회화 및 퇴행성 병변으로 판막의 기능은 상실되고 오히려 우심실 유출로 협착의 원인으로 작용할 수 있다는 보고가 있는 바²¹⁾ 단일 판막 적용도 선택적인 적응증을 정립하여야 한다. 또한 Martin 등은 교정후 우심실 유출로 전 경로를 통하여 협착이 잔존하지 않는 경우에는 폐동맥판 폐쇄부전이 심하게 잔존하지 않으며 있다하더라도 경미한 정도이고 장기 추적 과정에서 우심실 기능 저하에 미치는 영향이 크지 않다고 보고 하였다. 따라서 본환아 그룹에서도 술전 폐동맥 지수가 현저히 작아서 술후 잔존 유출로 협착이 예견되었던 13례에서 경판류 교정과 함께 단일 판막을 삽입하

였으며 이로 인해 수술직후 폐동맥관 폐쇄부전의 빈도를 최소화 할 수 있었다고 추정되었으며 본 병원에서 조제한 0.625% 글루타르 알데히드 용액에 고정된 자가 심낭은 단일 판막 재료로서 기능을 잘 유지해 주었다^{23,24}. 우심실 유출로 협착이 잔존하여 술후 1년뒤 재수술이 필요했던 1례에서 단일 판막의 1년 경과후의 상태를 관찰할 수 있었는데 육안적 및 현미경적 소견상 석회화 및 퇴행성 병변은 전혀 관찰되지 않았다.

영아기 환아의 폐동맥이 상대적으로 작으므로 해서 경관류 교정의 비율이 높은 것과 동시에 우심실 유출로는 물론 주변 폐동맥까지 협착이 잔존하지 않도록 충분히 확장시키는 노력도 중요하다. Elzenga 등²⁵은 잔존 동맥관 조직의 연장이 좌폐동맥 기시부 협착을 초래할 수 있다고 보고하였으며 따라서 수술후 협착의 가능성이 있는 부위까지 충분히 넓혀주는 것이 장기예후를 호전시키고 재수술을 최소화할 수 있는 관건이다. 본증례들의 경우 수술 직후 우심실 유출로 압력차가 50mmHg 이상 잔존하였던 례는 3례 있었으며 그중 2례의 환아는 술 후 1년 경과후까지 우심실 유출로 압력차가 감소되지 않아 재확장술을 시행하였으며 그중 1례는 극심한 좌폐동맥 기시부 협착을 보였는데 이는 비록 현미경적 소견으로 입증하지는 못했지만, Elzenga 의 관찰을 뒷받침하는 증거가 될 수 있다고 사료된다.

조기 증상을 보이는 신생아 및 조기 영아 환아의 폐동맥은 현저히 작은 경우가 흔하며 이 경우 고식적 수술 자체도 수술이 기술적으로 용이하지 않으며 수술 위험율이 높은 것은 물로이거니와 충분한 좌->우 단락량의 확보, 비틀림(distorsion), 분합 부위 협착의 회피, 장기적인 좌->우 단락에 의한 좌심실 기능 부전등을 최소화하기가 쉽지 않다¹⁴. 반면 Donato 등은 이 시기의 환아의 폐동맥이 팽창성(distensibility)이 양호하며 성장 잠재력(growth potential)이 크다고 주장하였으며¹⁴ Rosenberg 등은 이러한 사실이 주로 폐동맥의 彈力素(elastin) 함유량에 의하여 결정되며 이 시기에 탄력소의 합성이 가장 왕성하다는 사실을 관찰 보고하였고²⁷, 또한 폐혈류가 감소된 상태에서 혈관 조영상에 비친 폐동맥의 크기가 실제 크기보다 저평가될 수 있고¹⁴, 실제로 조기 완전 교정술을 시행함으로써 술후에도 계속 혈관생성(angiogenesis), 폐포생성(alveologenesis)등을 기대할 수 있다는 사실등²⁸은 조기 완전 교정술을 선호할 수 있는 이론적인 근거가

될 수 있다.

Danato 등은 신생아 활로씨증 환아의 우심실 유출로 확장을 충분히 시행할 수 없었던 경우에 난형공을 폐쇄시키지 않으므로써 이것이 압력차 감소 기전(decompressive mechanism)으로 작용할 수 있다는 경험을 보고한 바 있는데¹⁴ 이런 방법을 적용하면 우심실의 탄성(compliance)이 호전되고 폐동맥이 확장될 때까지 환아의 상태를 호전시킬 수 있다는 사실도 염두에 두는 것이 좋을 것이다.

52례의 생존 환아에 대하여 환아당 평균 20.6개월(1,072 patient-months, 1~101months) 외래 추적가능했는데 이중 37례의 환아는 1년 이상 추적되었으며 이들을 중심으로 잔존 심장 결함을 분석해 본 결과 잔존 우심실 유출로 협착 3례 (그중 2례는 재수술), 폐동맥 폐쇄부전 1례가 있었으며, 잔존 심실 중격 결손증, 중등도 이상의 삼첨판 폐쇄 부전등은 관찰되지 않았고 우심실 기능도 양호하게 유지되었다. Kugler 등²⁹, Garson 등³⁰은 활로씨 사정증 수술후 만기에 심실성 부정맥이 발생하는 기전을 섬유조직 증가에 의한 再進入(reentry) 기전으로 설명하였고, Deanfield 등은 따라서 술후 발현하는 만기 심실성 부정맥이 수술에 의한 심근손상이나 잔존 혈류역학적 결함에 기인한다기 보다는 수술을 지연 시킴으로써 섬유조직이 증가되는 것에 기인한다고 보고하였는데³¹ 본 연구대상 환아중에 만기에 심실성 부정맥을 보이는 환아는 1례도 없었다. 그러나 조기 수술례가 최근들어 증가되었다는 점, 최근과 비교하여 과거에는 경관류 교정을 꺼렸었던 경향, 수술 방법이 일정하지 않았다는 점, 6개월 이상된 유아 환아가 대부분이었다는 점등은 본 연구의 맹점으로 지적될 수 있으며, 장기 성적 역시 아직은 완벽한 결론을 도출하기에는 이르므로 향후 계속적인 신생아 및 조기 영아기 환아에 대한 조기 수술 시도와 추적 관찰이 요구된다.

결 론

본 서울대학교 병원 흉부외과학 교실에서는 1982년 8월 최초로 11개월 된 활로씨 사정증 환아에 대하여 완전 교정을 시도한 이래 1991년 12월까지 58례의 영유아기 활로씨 사정증 환아에 대한 전교정을 시행하여 다음과 같은 결론을 얻었다.

1. 동기간중 전 활로씨 사정증 환아는 689례로 영유

아기 환아가 차지하는 비율은 8.4%였으며 최근 3-4년 안은 조기 완전 교정이 선호되는 추세여서 전 활로써 사정증 환아의 20%정도를 차지하였다.

2. 58례중 6례가 사망하여 수술 사망율은 10.3%였으며, 만기 사망례는 존재하지 않았으며 사망원인은 타장기 및 다른 복잡심기형의 동반(2례), 극심한 주변 폐동맥 협착(3례), 일차 단락 실패후의 응급 완전 교정술 시도(1례) 등이었다. 사망과 관련된 위험인자로서 나이($p=0.325$), 폐동맥 지수($p=0.871$), 경관륵 교정($p=0.0.797$)등은 통계학적으로 유의 수준에 있지 않았으며 다만 과거에 시행한 수술일수록($p=0.028$), 복잡 기형의 동반될수록($p=0.0.001$) 사망율이 증가하는 경향이 관찰되었다.

3. 수술 방법은 경관륵 교정을 시행한 례가 41례, 우심실 유출로만 재건한 례가 15례, 단일 판막 삽입례가 13례였으며 관상동맥 분지 이상을 동반한 2례는 REV술식을 이용하였다. 교정후 우심실 유출로 협착(50 mmHg 이상의 압력차)이 잔존하였던 3례중 2례는 우심실 유출로 재확장술을 시행하여 협착을 완화 시켰으며 나머지 1례는 추적 관찰 중이다.

4. 합병증은 늑막 삼출, 저산소증성 뇌손상이 각 2례, 2도 방실차단, 유미흉이 각 1례씩 발생하였다.

5. 생존 52례 환아는 평균 20.6개월(1.072 patient-months) 추적 관찰되었으며 이중 1년 이상 추적된 37례에 대한 중, 장기 성적은 잔존 우심실 유출로 협착 3례, 폐동맥 폐쇄부전 1례가 관찰되었으며, 잔존 심실 중격 결손, 만기 심실성 부정맥등은 관찰되지 않았으며 우심실 기능도 양호하게 유지되었다.

REFERENCES

- Hegerty A, Anderson RH, Deanfield JE. Myocardial fibrosis in tetralogy of Fallot: Effect of repair or part of the natural history? *J Am Coll Cardiol* 11: 138A, 1988
- Bertranou EG, Blackstone EH, Hazelrig JB, Turner Jr. Me, Kirklin JW. Life expectancy without surgery in tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 42: 459-66, 1978
- Borow KM, Green LH, Castaneda AR, Keane JF. Left ventricular function after repair of tetralogy of Fallot and its relationship to age at surgery. *Circulation* 61: 1150-8, 1980
- Horneffer PJ, Zahka KG, Rowe SA, Manolio TA, Gott VL, Reitz BA, Gardner TJ. Long term results of total repair of tetralogy of Fallot in childhood. *Ann Thorac Surg* 50: 179-85, 1990
- Fuster V, McGoon DC, Kennedy MA, Ritter DG, Kirklin JW. Long term evaluation(12-22 years) of open heart surgery for tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 46: 635-42, 1980
- Rittenhouse EA, Mansfield PB, Hall DG, Herndon SPM, Jones TK, Kawabori I, Stevenson JG, French JW, Stamm SJ. Tetralogy of Fallot: Selective staged management. *J Thorac Cardiovasc Surg* 89: 772-9, 1985
- Hammon JW, Henry Jr. CL, Merrill WH, Graham Jr. TP, Bender Jr. HW. Tetralogy of Fallot: Selective surgical management can minimize operative mortality. *Ann Thorac Surg* :89:772-9, 1985
- Touati GD, Vouhe PR, Amodeo A, Pouard P, Mauriat P, Leca F, Neveux JY. Primary repair of tetralogy of Fallot in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 99: 396-403, 1990
- Gustafson RA, Murray GF, Warden HE, Hill RC, Rozar Jr. JE. Early primary repair of tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg* 45: 235-41, 1988
- Walsh EP, Rockenmacher S, Keane JF, Houghton TJ, Lock JE, Castaneda AR. Late results in patients with tetralogy of Fallot repaired during infancy. *Circulation* 77: 1062-7, 1987
- Kirklin JW, Blackstone EH, Colvin EV, McConnell ME. Early primary correction of tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg* 45: 231-3, 1988
- Tucker WY, Turley K, Ulyot DJ, Ebert PA. Management of symptomatic tetralogy of Fallot in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 74: 372-81, 1977
- Castaneda AR, Freed MD, Williams RG, Morwood WI. Repair of tetralogy of Fallot in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 74: 372-81, 1977
- Donato RMD, Jonas RA, Lang P, Rome JJ, Mayer Jr. JE, Castaneda AR. Neonatal repair of tetralogy of Fallot with and without pulmonary atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 101: 126-37, 1991
- Kirklin JW, Blackstone EH, Pacifico AD, Brown RN, Bargeron Jr. LN. Routine primary rep-

- air vs two-stage repair of tetralogy of Fallot. *Circulation* 60 : 373-86, 1978
16. Kirklin JK, Blackstone EH, McKay R, Pacifico AC, Bargeron LM. *Intracardiac surgery in infants under age 3 months : incremental risk factors for hospital mortality.* *Am J cardiol* 48 : 500-6, 1981
 17. Kirklin JK, Westaby S, Blackston EH, KIrklin JW, Chenoweth DE, Pacifico AD. *Complement and damaging effent of cardiopulmonary bypass.* *J Thorac Cardiovasc Surg* 86 : 845-57, 1982
 18. del Dido PJ, Mickle DAG, Wilson GJ, et al. *Evidence of myocardial free radical injury during elective repair of tetralogy of Fallot.* *Circulation* 76 : (5 Pt2) : 174-9, 1987
 19. Egloff L, Turina M, Senning A. *An experimental study on yransannular patching of the right ventricular outflow tract with and without pulmonary valve mechanism.* *Thorac Cardiovasc Surgeon* 29 : 246-51, 1981
 20. Sievers HH, Lange PE, Regenburger D, Yan-kah CA, Onnasch DGW, Bursch j, Heintzen PH, Bernhard A. *Short-term hemodynamic results after right ventricular outflow tract reconstruction using a cusp-bearing transannular parch.* *J Thorac Cardiovasc Surg* 86 : 777-83, 1983
 21. Rosenburger D, Sievers HH, Lange PE, Heintzen PH, Bernhard A. *Reconstruction of the right ventricular outflow tract in tetralogy of Fallot and pulmonary stenosis with a monocusp patch.* *Thorac Cardiovasc Surgeon* 29 : 345-7, 1981
 22. Martin R, Khaghani A, Radley-Smith R, Yacoub M. *Patient status 10 or more years after primary total correction of tetralogy of Fallot under the age of 2 year.* *Br Heart J* 53 : 666-7, 1985
 23. 안재호, 김용진. 소의 심낭을 이용한 이중이식 보철편의 개발(Ⅰ) : 고정액의 농도와 장력. *대한흉외지* 1989 : 23 : 373-83
 24. 김기봉, 김용진, 노준량, 서경필, 우심낭을 이용한 이중이식 보철편의 개발(Ⅱ) : 0.625% Glutaraldehyde에 보존한 우심낭의 임상적용. *대한흉외지* 1990 : 23 : 465-73.
 25. Elzenga NJ, Gittenberger-de Groot A. *The ductus arteriosus and stenosis of pulmonary arteries in pulmonary atresia.* *Int J Cardiol* 11 : 195-208, 1986
 26. Nakada S, Imai Y, Takanashi Y, Kurosawa H, Tezuka K, Nakazawa M, Ando M, Takao M. *A new method for the quantitative standardization of cross sectional area of the pulmonary arteries in congenital heart diseases with decreased pulmonary blood flow.* *J Thorac Cardiovasc Surg* 88 : 610-9, 1984
 27. Rosenberg HG, Willams WG, Trusler GA, Higa T, Rabinobitch M. *Structural composition of central pulmonary arteries.* *J Thorac Cardiovasc Surg* 94 : 498-503, 1987
 28. Rabinobitch M, Herrera-deleon V, Castaneda AR. *Growth and development of the pulmonary vascular bed in patients with tetralogy of Fallot with or without pulmonary atresia.* *Circulation* 64 : 1234-49, 1981
 29. Kugler JD, Mooring PK, Pinsky WW, Cheatham JP, Hofschire PJ. *Sustained ventricular tachycardia follow-up repair of tetralogy of Fallot : new electrophysiologic findings [Abstract].* *Am J Cardiol* 49 : 998, 1982
 30. Garson A Jr., Porter CB, Gillette PC, McNamara DG. *Induction of ventricular tachycardia during electrophysiologic study after repair of tetralogy of Fallot.* *J Am Coll Cardiol* 1 : 1493-502, 1983
 31. Deanfield J, Franklin R, McKenna WJ, Dickie S, Gersony W, Hallidie-Smith K. *Prognostic significance of ventricular arrhythmia after repair of tetralogy of Fallot : a prospective study.* *Br Heart J* 53 : 676, 1985