

# Fallot 4정 교정수술후의 생존 및 문제점

손 세 정\* · 한 재 진\*\* · 이 영 탁\*\*\* · 김 성 호\*\*\*\*

=Abstract=

## Survival and Problems after Repair of Tetralogy of Fallot

Se jung Sohn, M.D. \*, Jae Jin Han, M.D. \*\*, Young Tak Lee, M.D. \*\*\*, Seong Ho Kim, M.D. \*\*\*\*

**Background:** The late results of repair of tetralogy of Fallot(TOF) are favorable in most patients. Some portion of the patients with tetralogy, however, require reoperation for residual lesions or result in late death. The outcome of patients after tetralogy repair performed during the past 13 years was studied, with an emphasis on postrepair survival and problems including reoperations. **Material and Method:** A retrospective review of clinical, echocardiographic and catheterization data was performed in 569 of 775 patients with TOF who underwent corrective repair between 1983 and 1995 at Sejong General Hospital, Buchon, Korea. **Result:** Of 28(4.9%) early deaths(defined as 30 days postrepair), 12 deaths(42.9%) were <1 year of age, with an operative mortality of 15.4%. The surviving 541 patients(age 2.8 months to 43.4 years, median 23 months) have been followed up from 1 month to 12.6 years(median 35 months) postoperatively. Most patients were in good functional class and had normal right ventricular(RV) function. Postrepair results were compared between the transatrial-transpulmonary approach and the conventional right ventriculotomy. The former technique provided a lesser incidence of significant pulmonary regurgitation( $P<0.001$ ) and a lesser degree of RV dysfunction( $P<0.05$ ) compared with those in the latter. There were 10(1.8%) late deaths during the follow-up period and 6 of the deaths were directly related to reoperation or ventricular dysfunction. The 10-year actuarial survival rate was 96.7%. There were 44 reoperations(8.1%) in 39 patients(7.2%), with an operative mortality of 10.3%. The main indications for reoperation included residual ventricular septal defect(VSD) (n=6), pulmonary stenosis(PS) (n=11), VSD with PS(n=17), pulmonary regurgitation(n=7), and tricuspid regurgitation(n=2). The 5- and 10-year freedom from reoperation were 89.4% and

---

\*이화여자대학교 의과대학 소아과학교실

Department of Pediatrics, Ewha Womans University, College of Medicine

\*\*이화여자대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Ewha Womans University, College of Medicine

\*\*\*부천세종병원 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Sejong General Hospital

\*\*\*\* 부천세종병원 소아과

Department of Pediatrics, Sejong General Hospital

논문접수일 98년 7월 15일 심사통과일: 98년 9월 4일

책임저자: 손세정, (158-056) 서울특별시 양천구 목동 911-1, 이화여자대학교 의과대학 목동병원 소아과. (Tel) 02-650-5088, (Fax) 02-653-3718

e-mail: sohn@mm.ewha.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

76.1%, respectively. **Conclusion:** Although the majority of patients with repaired TOF are clinically well, with a high rate of survival, approximately 7% of patients have residual lesions that require surgical therapy. Therefore, the timely and meticulous corrective repair is mandatory to avoid reoperation, and continued close surveillance is also needed for the early detection of residual problems.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1999;32:237-48)

**Key word :** 1. Tetralogy of Fallot  
2. Reoperation  
3. Survival

## 서 론

Fallot 사정 (TOF)의 교정수술이 시작된 지 약 40년이 지난 현재<sup>1)</sup> 수술시기 및 심근보호법의 발달과 술후관리의 발전으로 수술 사망률은 현저히 낮아졌으며 장기 생존률도 일반인과 거의 비슷하여 20년 및 32년 생존률이 각각 91%와 86%로 보고되고 있고<sup>2)</sup>, 이들 장기 생존자의 대부분은 임상적 또는 혈액학적으로도 거의 정상상태를 보여주고 있다<sup>3)</sup>. 그러나 환자의 약 5%에서는 심실중격결손, 폐동맥 협착, 또는 폐동맥 폐쇄부전 등 수술후 남아있거나 또는 새롭게 발생하는 병변으로 인해 재수술을 필요로 하며<sup>2-5)</sup>, 일부에서는 심실 기능부전이나 부정맥 등으로 인하여 사망하는 경우도 있다<sup>3,6)</sup>.

저자들은 부천세종병원에서 1983년에 처음으로 TOF의 교정수술을 시행한 이후 13년동안 수술을 받은 전체 TOF 환자들 중에서 임상적 관찰이 가능했던 환자들을 대상으로 수술 후의 생존 및 문제점과 이로 인한 재수술 등을 중심으로 TOF 교정수술후의 결과를 살펴보고자 하였다.

## 대상 및 방법

1983년 6월 부천세종병원에서 TOF의 첫 교정수술을 시행한 이후 1995년 12월까지 13년간 수술을 받은 TOF 환자들 중 완전방실판막이나 폐동맥 폐쇄, 폐동맥 판막 결여 (absent pulmonary valve), 또는 복잡 심기형과 동반된 환자나 우심실-폐동맥 도관을 이용하여 교정수술을 시행한 환자를 제외한 총 775명의 환자들 중에서 추적관찰을 포함한 임상적 정보를 얻을 수 있었던 569명을 대상으로 수술소견을 포함한 임상기록과 수술후 추적관찰시 시행한 흉부 X선, 심전도, 심초음파 및 심도자 소견을 후향적으로 검토하여 수술후의 생존 및 문제점과 이로 인한 재수술 등을 조사하였다. 타병원에서 교정수술후 세종병원에서 추적관찰한 환자는 대상에서 제외하였으나 타병원에서의 1차 고식수술후 세종병원에서 교정

수술을 받은 환자는 포함하였다. 재수술은 외과적 치료만을 포함시켰고 풍선 성형술 등의 비외과적 치료와 완전방실판막에 의한 영구 심박조율기 삽입은 재수술에서 제외하였다.

교정수술후의 우심실의 기능평가는 심초음파나 방사선 동위원소(single pass or gated blood pool study) 또는 심장 조영술을 이용하여 우심실 박출계수 (RVEF)가 45% 이상이거나 우심실 확장말기압 (RVEDP)이 10 torr 이하인 경우를 양호, RVEF이 35~45%이거나 RVEDP가 10-20 torr인 경우를 보통 이하, RVEF이 35% 이하이거나 RVEDP가 20 torr 이상인 경우를 불량으로 분류하였다. 폐동맥 폐쇄부전의 정도는 Zahka 등<sup>6)</sup>의 방법에 따라 정량적으로 미약함, 중등도 및 심함으로 분류하였고, 대동맥 폐쇄부전의 정도는 Perry 등<sup>7)</sup>의 분류를 따랐다.

통계처리는 PC-SAS (version 6.04)를 이용하여 분석하였으며 결과는 평균±표준편차 (mean±SD) 또는 중앙값 (median)으로 표시하였고 생존률과 재수술이 없을 확률은 Kaplan-Meier method를, 각군간의 비교는 chi-square test 및 Mann-Whitney rank sum test를 이용하였으며 P값은 0.05 이하를 유의수준으로 정하였다.

## 결 과

### 1. 조기사망

교정수술후 30일 이내의 사망을 조기사망으로 정의할 때 대상환자 569명중 28명(남 18명) (4.9%)이 조기사망을 하였다. 이들의 수술당시의 나이는 3개월에서 14.9세로 중앙값이 14개월이었으며 그중 1세 이하는 12명(42.9%)이었다. 사망의 원인으로는 저심박출량이 가장 많았으며, 신장 또는 간·신장부전, 호흡기 합병증 및 패혈증의 순이었고, 좌측 주관상동맥의 의인성 손상으로 인한 사망 1례가 있었다.(Table 1).

### 2. 수술생존자

교정수술후 생존하여 병원에서 퇴원한 수술생존자는 541

Table 1. Causes for Early Death

Cause	No. of patients
Low CO	12
Renal or hepatorenal failure	2
Respiratory complications	2
Sepsis, DIC	2
Tamponade	1
Main LCA tearing	1
Unknown	8
Total	28

CO; cardiac output

DIC; disseminated intravascular coagulopathy

LCA; left coronary artery

Table 2. Types of Palliative Procedure

Palliative procedure	No. of patients
Bloolock-Taussig shunt	38
Palliative RVOTR	9
Bloolock-Taussig shunt + RVOTR	4
Pott's shunt	1
Central shunt	1
Total	53

RVOTR; right ventricular outflow tract reconstruction

명 (남:여=1.5:1)으로서 앞으로의 모든 결과분석은 이 541명을 중심으로 하였다.

### 3. 고식수술

교정수술전의 1차 고식수술은 541명중 53명 (9.8%)에서 57회 시행하였으며 3명은 타병원에서 수술을 받았다. 수술종류는 Blalock-Taussig shunt (BT), 고식적 우심실 유출로 재진술 (RVOTR)의 순으로 많았다 (Table 2). 고식수술 당시의 나이는 중앙값이 12개월 (BT 11개월, RVOTR 17개월)이었고, 고식수술과 교정수술 사이의 시간간격은 중앙값이 13개월 (BT 13개월, RVOTR 9개월)이었다.

### 4. 교정수술

541명의 교정수술시의 나이는 2.8개월에서부터 43.4세로, 중앙값 23개월이었으며 1세 이하의 영아군은 66명으로 12.2%, 15세 이상의 성인군은 48명으로 8.9%였다 (Table 3). 수술시의 나이에 따른 수술방법과 우심실 유출로 침포의 사용빈도는 Table 4에 정리하였다. 541명중 240명 (44.4%)에서 TOF와 동반된 병변을 동시에 교정하였다 (Table 5). 수술후 우심실압 대 좌심실압의 비( $P_{RV/LV}$ )는 355명에서  $0.60 \pm 0.14$ 로 0.65 이하가 239명 (67.3%)이었으며, 87명의 우심방-폐동맥을

Table 3. Age at Operation

Age at operation (yr)	Median	No. of patients (%)
$\leq 0.5$ (youngest 2.8 mo)	5 mo	8 ( 1.5)
$\leq 1$	11 mo	58 (10.7)
$\leq 2$	1.7 yr	214 (39.6)
$\leq 5$	2.9 yr	140 (25.9)
$\leq 5 \sim 15$	8.7 yr	73 (13.5)
$\leq 15$ (oldest 43.4 yr)	21.2 yr	48 (8.9)
Total		541 (100)

통한 교정술 (transatrial-transpulmonary approach)에서는  $0.59 \pm 0.13$ 이고 268명의 우심실을 통한 교정술(transventricular approach)에서는  $0.61 \pm 0.14$ 로 수술방법에 따른  $P_{RV/LV}$ 의 차이는 없었고 ( $P>0.1$ ), 각 수술방법에서 경관륜 침포 (transannular patch)의 사용여부에 따른  $P_{RV/LV}$ 의 차이도 없었다( $P>0.1$ ).

### 5. 추적관찰

교정수술후 541명을 1개월에서 12.6년(중앙값 35개월)동안 추적관찰을 하여 여러가지 제반문제를 검토하였다.

#### 1) 기능상태 (functional status)

추적분석이 가능했던 299명중 New York Heart Association (NYHA) functional class I은 246명 (82.3%), II는 47명 (15.7%), III는 6명 (2.0%)으로서 기능상태가 불량한 환자에서 심한 폐동맥 폐쇄부전이나 좌·우심실 기능부전이 흔히 동반되었다.

#### 2) 폐동맥 폐쇄부전

추적분석이 가능했던 350명중 3명 (0.9%)에서는 폐동맥 폐쇄부전을 관찰할 수가 없었고 미약한 폐동맥 폐쇄부전은 246명 (70.3%), 중등도의 폐동맥 폐쇄부전은 93명 (26.6%), 심한 폐동맥 폐쇄부전은 8명 (2.3%)에서 보였다. 폐동맥 폐쇄부전이 없거나 미약한 경우  $P_{RV/LV}$ 는  $0.58 \pm 0.13$ , 폐동맥 폐쇄부전이 중등도 이상인 경우는  $0.63 \pm 0.15$ 로서 폐동맥 폐쇄부전의 정도와  $P_{RV/LV}$ 는 연관성을 보였다 ( $P<0.05$ ). 우심방-폐동맥을 통한 교정술과 우심실을 통한 교정술로 수술한 후 중등도 이상의 폐동맥 폐쇄부전의 빈도는 전자에서 더 낮았다 ( $12.4\% \text{ vs } 34.5\%$ ,  $\chi^2=14.8$ ,  $P<0.001$ ). 또한 경관륜 침포를 이용한 경우와 이용하지 않고 수술한 경우에 중등도 이상의 폐동맥 폐쇄부전의 빈도는 전자에서 더 높았다 ( $38.5\% \text{ vs } 16.8\%$ ,  $\chi^2=18.7$ ,  $P<0.0001$ ). 우심실 동맥류(right ventricular aneurysm)와 폐동맥 폐쇄부전과의 관계 역시, 우심실 동맥류가 있을 때가 없을 때보다 중등도 이상의 의미있는 폐동맥 폐쇄부전이 더 흔했다( $64.2\% \text{ vs } 25.6\%$ ,  $\chi^2 =13.1$ ,  $P<0.001$ )

Table 4. Repair Approach and Pulmonary Outflow Patch According to Age at Operation

Repair approach	Pulmonary outflow patch	Age at operation (yr)					Total
		≤0.5	≤1	≤2	2-15	≥15	
Trans RA-PA	Without TAP	0	11	34	16	3	64
	Without limited TAP	0	1	29	15	1	46
	No patch	0	0	1	2	2	5
Trans RV	Right ventricular patch	1	19	58	76	26	180
	TAP	7	27	92	104	16	246
Total		8	58	214	213	48	541

TAP; transannular patch, Trans RA-PA; transatrial-transpulmonary  
Tran RV; transventricular

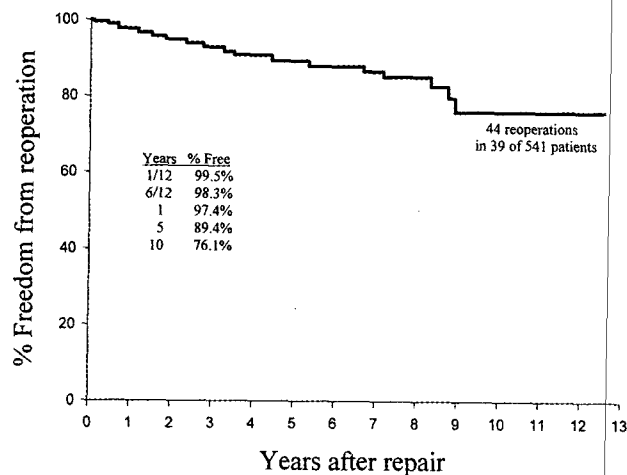


Fig. 1. Actuarial freedom from reoperation after initial repair of tetralogy of Fallot.

(Table 6). 우심실 동맥류와  $PR_{VLV}$ 와 관계를 보면,  $PR_{VLV}$ 는 우심실 동맥류가 있을 때가 없을 때 보다 더 높았으나 ( $0.63 \pm 0.17$  vs  $0.59 \pm 0.11$ ) 통계적으로 유의하지는 않았다 ( $P > 0.1$ ).

### 3) 우심실 기능

추적분석이 가능했던 295명중 우심실 기능이 양호한 경우가 255명 (86.4%), 보통이하인 경우가 27명 (9.2%), 불량한 경우가 13명 (4.4%)이었다. 우심방-폐동맥을 통한 교정술과 우심실을 통한 교정술로 수술한 후 우심실 기능이 양호하지 않았던 빈도는 각각 5.4%와 16.3%로 통계적 차이가 있었다 ( $\chi^2 = 4.71, P < 0.05$ ).

### 6. 재수술

재수술은 541명중 39명 (7.2%)에서 시행하였으며 그중 5명은 두번의 재수술을 받아 모두 44회 (8.1%)의 재수술이 시행되었다. 재수술시의 환자의 나이는 11개월에서 43세로 중앙

Table 5. Concomitant Procedure

Procedure	No. of patients (%)
PDA ligation	63 (26.3)
PA angioplasty	71 (29.6)
LPA	47
RPA	7
LPA + RPA	17
ASD closure	37 (15.4)
PDA ligation + PA angioplasty	38 (15.8)
LPA	29
RPA	4
LPA + RPA	5
AVR/AVP	2/1 (1.3)
TVP/TAP	4/1 (2.1)
Miscellaneous	23 (9.6)
Total	240 (100)

ASD; atrial septal defect, AVP: aortic valvuloplasty  
AVR; aortic valve replacement  
LPA; left pulmonary artery, PA: pulmonary artery  
PDA; patent ductus arteriosus  
RPA; right pulmonary artery, TAP: tricuspid annuloplasty  
TVP; tricuspid valvuloplasty

값이 5세였으며, 교정수술과 재수술까지의 시간간격은 22일 부터 8.9년으로 중앙값이 22개월이었다 (Table 7). 교정수술 후 6개월, 1년, 5년 및 10년 재수술이 없을 확률 (actuarial freedom from reoperation)은 각각 98.3%, 97.4%, 89.4% 및 76.1%였다 (Fig. 1). 재수술의 주요원인은 잔존 심실중격결손 ( $n=6$ ), 폐동맥 협착 ( $n=11$ ), 심실중격결손과 폐동맥 협착 ( $n=17$ ), 폐동맥 폐쇄부전 ( $n=7$ ) 및 삼첨판 폐쇄부전 ( $n=2$ )이었다 (Table 8). 재수술의 사망률은 4명이 사망하여 10.3%였다.

#### 1) 잔존 심실중격결손

재수술을 받은 환자 39명중 25명 (64.1%)에서 잔존하는 심실중격결손이 있었고 심실중격결손은 단독으로 있기보다는 폐동맥 협착과 동반된 경우가 더 많았다. 심실중격결손을 통

**Table 6.** The Relationship Between The Severity of PR and Other Components

	No or mild PR	Moderate to severe PR	P value
P <sub>RV/LV</sub>	0.58 ± 0.13	0.63 ± 0.15	P < 0.05
Trans RA-PA	78/89 (87.6%)	*11/89 (12.4%)	*P < 0.001
Trans RV	171/261 (65.5%)	*90/261 (34.5%)	
TAP (+)	120/195 (61.5%)	†75/195 (38.5%)	†P < 0.0001
(-)	129/155 (83.2%)	†26/155 (16.8%)	
RV aneurysm (+)	24/67 (35.8%)	‡43/67 (64.2%)	‡P < 0.001
(-)	29/39 (74.4%)	‡10/39 (25.6%)	

\*. †. ‡P by chi-square test

(+); presence, (-); absence

PR; pulmonary regurgitation

P<sub>RV/LV</sub>; postrepair peak right/left ventricular pressure

RV; right ventricular, TAP: transannular patch

Trans RA-PA; transatrial-transpulmonary, Trans RV; transventricular

**Table 7.** The Time Interval from Initial Repair to Reoperation and Causes for Reoperation

Years after repair	VSD	PS	VSD+PS	PR	TR	VSD fenestration
≤ 1	3	6 <sup>†</sup>	1	2		1 <sup>†</sup>
1~5	3	3 <sup>‡</sup>	13 <sup>‡</sup>	3	2	
≥ 5		2	3	2		

\* Total = 44 in 39 patients; 5 patients had 2 reoperations.

One patient died 1 month after reoperation due to multiorgan failure, another 3 months postrepair due to infective endocarditis.

† This patient died 1 month after reoperation due to aspiration pneumonia.

‡ One patient died 3 months after reoperation due to infective endocarditis.

‡ One patient died 1 month after reoperation due to mediastinitis.

PR; pulmonary regurgitation, PS: pulmonary stenosis, TR; tricuspid regurgitation

VSD; ventricular septal defect

한 폐쇄혈류량의 비 (Qp/Qs)는 1.1에서 3.4로 1.9±0.7였고, 위치는 심실누두간주름 (ventriculoinfundibular fold) 부위가 전체의 52%로 가장 흔했다 (Table 9).

## 2) 폐동맥 협착

단독 또는 심실중격결손과 동반된 폐동맥 협착은 재수술의 가장 흔한 원인이었으며 협착의 위치는 누두부에서부터 폐동맥 분지에 이르기까지 다양하였으나 주로 폐동맥 판막이나 폐동맥 분지에서 협착이 흔했으며, 약 반수에서 심한 삼첨판 폐쇄부전 또는 우심실 동맥류와 동반되어 재수술시

삼첨판 판막 성형술 또는 동맥류절제술을 동시에 실시하였다. 심도자로 측정된 폐동맥 판막 부위에서의 최대 수축기 압력차는 40 torr에서 88 torr로 53.4±16.1 torr였다.

## 3) 폐동맥 폐쇄부전

재수술 환자 39명중 7명에서 심한 폐동맥 폐쇄부전으로 인해 폐동맥 판막 치환술을 실시하였는데 3명의 환자에서는 두번째 재수술시 폐동맥 판막 치환술을 시행하였다. 7명중 6명에서는 첫 교정수술시 우심실을 통한 교정술로 경판류 또는 우심실 침포를, 1명에서는 우심방-폐동맥을 통한 교정술로 제한적 경판류 침포 (limited transannular patch)를 사용하였다. 이 환자군에서 폐동맥 폐쇄부전이 단독으로 있던 경우는 없었고 모두 다른 병변과 동반되었으며 동반된 병변은 심실중격결손, 삼첨판 폐쇄부전 및 폐동맥 분지 협착이 각각 4례였다. 이들의 교정수술시의 나이는 중앙값이 2.3세였고, 폐동맥 판막 치환술시의 나이는 4.8세, 두 수술간의 시간간격은 3.2년이였다 (Table 10).

## 4) 삼첨판 폐쇄부전

1명의 환자에서 단독 삼첨판 폐쇄부전 자체로 인해 재수술을 두번 시행하였다. 환이는 생후 14개월에 교정수술을 받은 후 22개월후에 심한 삼첨판 폐쇄부전이 발생하여 삼첨판 판막 성형술을 받았다. 재수술후 삼첨판 폐쇄부전은 호전되었으나 5개월후에 완전방실차단이 발생하여 영구 심박조율기를 삽입하였다. 그러나 삼첨판 폐쇄부전이 다시 악화되고 우심실 기능부전이 발생하여 첫번째 재수술 6개월후에 Carpentier-Edwards 25mm valve로 삼첨판 판막 치환술을 받았다.

**Table 8.** Indications for Reoperation after Initial Repair

Indication	No. of operations
Residual VSD	6
VSD	4
VSD + AR	1
VSD + TR	1
Residual PS	11
Infundibulum	1
Pulmonary valve or anulus	1*
RPA and/or LPA	8†
Multiple	1‡
VSD + PS	17
Infundibulum	4 <sup>f</sup>
Pulmonary valve or anulus	8 <sup>  </sup>
RPA and/or LPA	4 <sup>¶</sup>
Multiple	1 <sup>**</sup>
PR	7
PR + VSD	2
PR + TR	1
PSR	1
PSR + TR	1
PSR + TR + VSD	2
TR	2
Fenestration of VSD patch	1
<b>Total</b>	<b>44</b>

\* Associated with a right ventricular aneurysm  
 † Associated with tricuspid regurgitation in 3  
 ‡ Associated with tricuspid regurgitation and a right ventricular aneurysm  
<sup>f</sup> Associated with tricuspid regurgitation, mitral regurgitation in 1 each  
<sup>||</sup> Associated with tricuspid regurgitation in 3, tricuspid regurgitation and a right ventricular aneurysm in 1  
<sup>¶</sup> Associated with tricuspid regurgitation, a right ventricular aneurysm in 1 each  
<sup>\*\*</sup> Associated with a right ventricular aneurysm  
 AR; aortic regurgitation, LPA; left pulmonary artery, RPA; right pulmonary artery, PR; pulmonary regurgitation, PS; pulmonary stenosis, PSR; pulmonary stenosis and regurgitation, TR; tricuspid regurgitation, VSD; ventricular septal defect

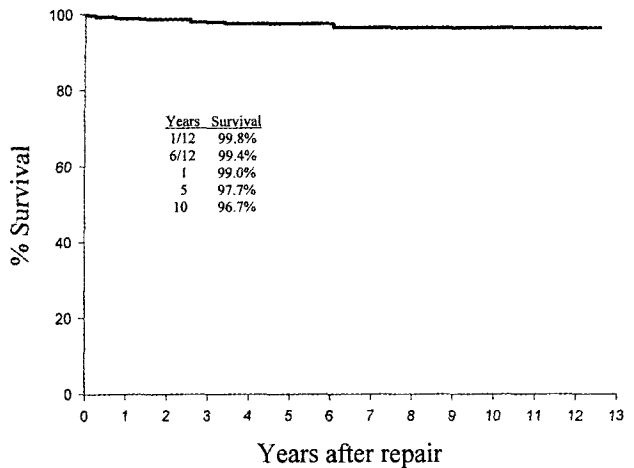
7. 후기사망

추적관찰중에 보인 후기사망은 10명 (남 6명) (1.8%)이였다. 그들의 교정수술시의 나이는 5개월에서 42세로 중앙값이 16.5개월이였고, 사망시의 나이는 1.2세에서 44.6세로 중앙값이 35.5개월이었으며, 교정수술후 사망까지의 시간은 35일에서 6.1년으로 중앙값이 12.5개월이었다. 사망의 원인은 급사, 심내막염, 심실부전 등이였다 (Table 11). 급사한 2명중 1명은 교정수술후 30개월때 심실빈맥이 원인이 되어 사망한 것으로 추정되며, 1명은 원인모르게 교정수술후 35일만에 집에서 사망하였다. 재수술과 직접적인 관련이 있는 4명의 사망

**Table 9.** The Location for A Residual Ventricular Septal Defect

Location	No. of patients (%)
VIF	13 (52)
Anterosuperior quadrant	3
Anteroinferior quadrant	2
Posteroinferior quadrant	2
Perimembranous area	2
VIF + anterosuperior quadrant	1
Unknown	2
<b>Total</b>	<b>25 (100)</b>

VIF; ventriculoinfundibular fold



**Fig. 2.** Actuarial survival of 541 patients with tetralogy of Fallot who survived initial repair.

중 2명은 재수술후에 발생한 심내막염으로 수술 3개월만에, 1명은 대기관 기능부전으로 재수술 1개월후에, 나머지 1명도 재수술 1개월후에 종격염으로 각각 사망하였다. 1명은 재수술과 직접적인 연관은 없지만 교정수술후 말초 폐동맥의 분지이상 (arborization abnormality)에 의한 심한 우심실 기능부전과 삼첨판 폐쇄부전이 발생하여 2개월후에 심실중격결손의 첩포를 개창하였으나 (fenestration) 재수술 2주후에 흡인성 폐렴으로 사망하였다. 심실부전이 사망원인이었던 2명중 1명은 생후 13개월때 교정수술을 받은 후 2년만에 RVEF 25%, RVEDP 12 torr, 좌심실 박출계수 (LVEF) 31%, 좌심실 확장 말기압 (LVEDP) 24 torr로 양심실 기능부전이 발생하여 7.2세에 사망하였고, 다른 1명은 심한 대동맥 판막 폐쇄부전이 있어서 42세에 교정수술과 함께 Carbomedics 25 mm valve로 대동맥 판막 치환술을 받았으나 31개월후에 Qp/Qs 1.6의 심실중격결손, 판막주위누출 (paravalvar leak) 및 심한 우심실 기능부전으로 사망하였다.

**Table 10.** Clinical Data for Patients with Pulmonary Valve Replacement

Patient No.	Initial management of pulmonary outflow patch	Residual anomaly	Age at initial repair (yr)	Age at PVR (yr)	Interval (yr)	Type and size of pulmonary prosthesis
1	right ventricle	PSR	1.3	4.8	3.5	Carpentier-Edwards 19mm
2	transannulus	PSR+TR+VSD	1.3	2.6	1.3	Carpentier-Edwards 23mm
3*	limited transannulus	PR+VSD	2.3	2.7	0.4	Omniscience 21mm
4	transannulus	PSR+TR+VSD	0.5	1.2	0.7	Omniscience 21mm
5*	transannulus	PSR+TR	2.8	6	3.2	Carpentier-Edwards 19mm
6	right ventricle	PR+VSD	6	14.8	8.8	Omniscience 23 mm
7*	right ventricle	PR+TR	36.2	42.9	6.7	Carpentier-Edwards 31mm

\* Pulmonary valve replacement as a second reoperation

PSR; pulmonary stenosis and regurgitation, PVR; pulmonary valve replacement, TR; tricuspid regurgitation, VSD; ventricular septal defect

**Table 11.** Causes for Late Death

Cause	No. of patients
Sudden death	2
Endocarditis	2
Biventricular or RV failure	2
Multiorgan failure	1
Myocardial infarction	1
Mediastinitis	1
Aspiration pneumonia	1
Total	10

RV; right ventricular

**Table 12.** Postoperative Electrocardiographic Findings in 521 Patients

ECG findings	No. of patients (%)
Normal sinus rhythm	110 (21.1)
Sinus bradycardia	3 (0.6)
Atrial ectopy	6 (1.2)
1° AVB	5 (1.0)
2° AVB	5 (1.0)
3° AVB	10 (1.9)
RBBB	341 (65.5)
RBBB + 1° AVB	16 (3.1)
RBBB + LAH	39 (7.5)
RBBB + LAH + 1° AVB	4 (0.8)
Ventricular ectopy	24 (4.6)

AVB; atrioventricular block

RBBB; right bundle branch block

LAH; left anterior hemiblock

(Fig. 3).

#### 10. 심내막염

3명의 환자에서 심내막염이 발생하였다. 첫번째 환자는 위에서 언급한 환자로서 교정수술 1.4년후에 대동맥 판막에 vegetation이 발생하여 잔존하는 심실중격결손의 폐쇄와 함께 대동맥 판막 치환술을 받았고, 두번째 환자는 생후 5개월때 교정수술을 받은 지 6개월후에 우폐동맥 협착과 삼첨판 폐쇄부전이 생겨 우폐동맥 혈관성형술과 삼첨판 판류 성형술을 받았으나 재수술 1개월후에 aspergillosis에 의한 삼첨판의 vegetation과 우폐동맥으로의 진균성 혈전색전증으로 인하여 재수술 3개월만에 사망하였다. 세번째 환자는 교정수술시 경판류 철폭을 사용했음에도 불구하고  $P_{RV/LV}$ 가 1.0 이상이

#### 8. 생존률

수술생존자 541명의 Kaplan-Meier method에 의한 1년, 5년 및 10년 생존률 (actuarial survival rate)은 각각 99.0%, 97.7% 및 96.7%였다 (Fig. 2).

#### 9. 대동맥 판막 폐쇄부전

11명 (2.0%)의 환자에서 대동맥 판막 폐쇄부전이 있었다. 교정수술전부터 대동맥 판막 폐쇄부전이 있었던 8명중 2명에서는 교정수술과 함께 대동맥 판막 치환술을, 1명에서는 대동맥 판막 성형술을 동시에 실시하였다. 4명에서는 수술전후의 대동맥 판막 폐쇄부전의 정도가 변하지 않았으나 1명에서는 수술후에 약간 증가하였다. 대동맥 판막 폐쇄부전이 교정수술전에 보이지 않았던 3명중 2명에서는 수술후에 발견되었고, 1명에서는 교정수술후 추적관찰중 심내막염에 의한 심한 대동맥 판막 폐쇄부전이 발생하여 잔존하는 심실중격결손의 수술시 대동맥 판막 치환술을 동시에 실시하였다

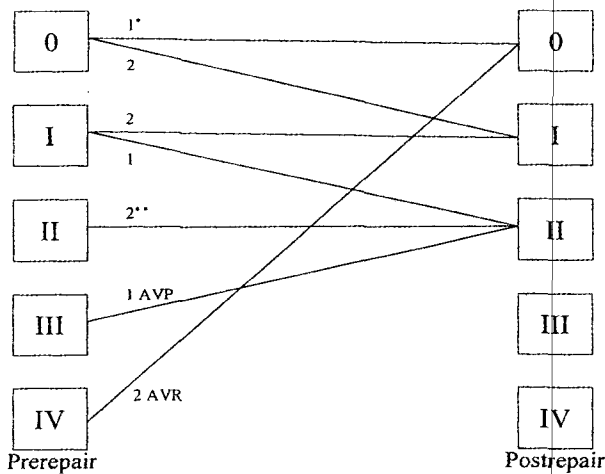


Fig. 3. Changes in severity of aortic regurgitation (AR) after repair of tetralogy of Fallot, with the number of patients shown near each line. \* Infective endocarditis, causing severe AR, was developed 1.4 years postrepair. \*\* A bicuspid aortic valve was seen in one. AVP: aortic valvuloplasty, AVR: aortic valve replacement.

되어 심실중격결손 침포를 개창하였고 3.2년후에 개창의 폐쇄와 우심실 동맥류절제술을 받은 후  $P_{RV/LV}$ 가 0.63으로 낮아지는 등 재수술의 결과가 좋았으나 그후 심내막염이 발생하여 패혈증 및 파종성 혈관내응고증으로 인해 재수술 3개월 만에 사망하였다.

#### 11. 심전도의 이상소견 및 전도장애

521명에서의 교정수술후 심전도의 이상소견은 우각블록이 제일 많았으며 그외에 bifascicular block, 심실기외수축 등이 있었다 (Table 12). 교정수술후 완전방실차단을 보인 환자 10명 (1.8%) 중 8명에서 수술 22일에서 26개월 (중앙값 5개월) 후에 영구 심박조율기를 삽입하였다. 그중 1명은 추적기간중 급사를 하였는데 심박조율기의 기능은 정상이었고 원인은 심실빈맥으로 추정되었으며, 다른 1명은 심박조율기를 삽입한 지 4.2년후에 정상 동율동 (sinus rhythm)으로 돌아와 조율기를 제거하였다.

#### 12. 임신과 출산

15세 이상의 성인연령에 교정수술을 받은 18명의 여자 환자중 2명이 수술후 5년 및 8년후에 각각 2명의 정상 신생아를 출산하였고, 또 다른 2명이 교정수술 4년후에 각각 1명의 정상 신생아를 출산하였다. 또한, 교정수술후 추적관찰중에 성인연령에 도달한 15명의 여자 환자중 1명이 수술 3년후에

역시 정상 신생아를 출산하였다.

## 고찰

TOF 교정수술후의 장기 추적 결과는 생존률과 수술후의 기능상태 및 혈액학적인 관점에서 볼 때 대부분의 환자에서 양호한 편으로 보고되고 있다<sup>2-5</sup>. 재수술의 빈도는 1.8%에서부터 13.3%까지 다양하며<sup>5</sup> 최근에는 약 5% 정도로 보고되고 있고<sup>3,8</sup>, 재수술의 사망률은 6.3%에서 20%, 평균 11.6%로 알려져 있다<sup>5</sup>. 본 연구에서의 결과도 비슷하여 교정수술후 5년 및 10년 생존률이 각각 97.7% 및 96.7%였고, 환자의 80% 이상에서 수술후 기능상태 및 우심실 기능이 양호하였다. 재수술의 빈도는 8.1%였고, 재수술 사망률은 10.3%였다.

잔류 심실중격결손에 대한 재수술은 Qp/Qs가 1.5이상일 때 시행한다<sup>9</sup>. 폐동맥 폐쇄부전이나 폐동맥 협착 또는 삼첨판 폐쇄부전 등 다른 문제가 동반될 때는 비록 단락양이 적더라도 환자가 견디지 못하는 경우가 많고 더욱이 수술직후 혈액학적으로 불안정한 상태에서는 작은 단락이라도 심근에 주는 과부하 (overload)는 상당하리라 생각된다. 잔류 심실중격결손의 위치는 가장 흔한 부위가 방실전도계가 지나가는 후하연 (posteroinferior) 부위이고 두번째가 전상연 (anterosuperior) 부위로 알려져 있으나<sup>5</sup> 본 연구에서는 심실누두간주름이 위치한 부위에서 잔류 결손이 가장 흔했다 (Table 9). 이러한 사실은 접혀진 심실누두간주름 부위를 평면의 첩포로 막을 때 보다 세심하고 조심성 있는 수술수기가 필요하다는 것을 의미한다.

폐동맥 협착은 재수술의 원인중 가장 흔한 요인으로 알려져 있다<sup>9</sup>. 이 역시 단독으로 있기 보다는 다른 병변과 동반되는 경우가 더 흔하다. 협착위치는 누두부, 폐동맥 판막이나 판륜, 주폐동맥 및 폐동맥 분지에 이르기까지 다양하나 폐동맥 분지, 특히 좌폐동맥의 기시부가 협착의 가장 흔한 부위이다. 본 연구에서 폐동맥 협착이 있어서 재수술한 모든 예를 살펴볼 때 좌폐동맥 협착은 전 폐동맥 협착의 약 1/3을 차지했다. 이것은 비외과적 치료법인 폐동맥 분지 협착에서의 풍선 성형술의 시술위치를 살펴보면 더욱 명확해 진다<sup>9</sup>. 협착은  $P_{RV/LV}$ 가 높을수록, 나이가 어릴수록 잘 생기는 것으로 보고되고 있다<sup>9</sup>. 본 연구에서 폐동맥 협착이 있을 때  $P_{RV/LV}$ 는  $0.66 \pm 0.17$ , 없을 때는  $0.60 \pm 0.14$ 로 차이는 있으나 통계적 유의성은 없었다 ( $P > 0.1$ ). 수술의 적응증은 협착부위에서의 최대 수축기 압력차가 50 torr이상일 때, 특히 증상이 있을 때이지만 협착의 정도와 증상의 유무와 반드시 일치하지는 않는다<sup>9</sup>.

폐동맥 폐쇄부전은 TOF의 교정수술후 정도의 차이는 있지만 흔하게 발생한다. 대부분은 폐동맥 폐쇄부전이 미약하



고 환자는 아무 증상없이 잘 걷지만 중등도 이상의 폐동맥 폐쇄부전의 경우 이것이 우심실 기능에 미치는 영향에 대해선 아직도 많은 논란이 있다<sup>3-5,8,10-13</sup>. 그러나 폐동맥 폐쇄부전이 우심실 기능에 별 영향을 미치지 않는다는 연구결과는 주로 상대적으로 짧은 추적기간 동안에 심실기능의 평가를 주로 임상증상의 유무로써 판단했기 때문이며 더욱이 폐동맥 폐쇄부전과 흔히 동반되는 여러가지 다른 병변들, 즉 폐동맥 협착, 심실중격결손, 삼첨판 폐쇄부전 및 우심실 동맥류 등 우심실에 대한 폐동맥 폐쇄부전의 영향을 증강시킬 수 있는 다른 요인들을 전혀 고려하지 않고 오로지 폐동맥 폐쇄부전 자체의 영향에만 연구의 중심을 맞추었기 때문이라고 비판을 받고 있다<sup>10,11</sup>. Bove 등<sup>10</sup>은 폐동맥 폐쇄부전이나 폐동맥 협착에 의해 우심실 기능부전을 보인 11명의 환자에서 폐동맥 판막 치환술을 함으로써 7명에서 우심실 기능이 개선됨을 보고하였고, Ilbawi 등<sup>11</sup>은 우심실에 미치는 폐동맥 폐쇄부전의 영향을 더욱 악화시키는 요인으로서 폐동맥 협착, 커다란 크기의 경관류 침포 및 잔류 단락의 3가지를 언급하면서 폐동맥 판막 치환술의 적정시기를 제시하였다. 결론적으로 현재 많은 연구보고에 의하면 우심실 기능에 대한 폐동맥 폐쇄부전의 효과는 양성적이지 않고<sup>8,10-13</sup>, 특히 폐동맥 협착이나 심실중격결손이 동반될 경우에는 우심실 압력의 증가와 용적 과부하 (volume overload)로 인해 심실근의 기능저하 및 심실의 확장이 일어나고 이것은 삼첨판 폐쇄부전을 유발함으로써 심실의 확장이 계속되는 악순환이 되풀이되며, 또한 폐동맥 폐쇄부전 및 삼첨판 폐쇄부전은 우심실의 전방으로의 박출량을 감소시켜 결국 환자는 심한 심부전에 빠지게 된다<sup>10,11</sup>. 아울러 폐동맥 폐쇄부전은 수술후 운동능력의 저하<sup>13</sup> 및 사망과 연결되는 부정맥의 발생과도 관련이 있음이 보고되고 있다<sup>6</sup>. 따라서 폐동맥 판막 치환술은 증상이 나타나기 전 즉, 비가역적 우심실 기능부전이 발생하기 전에 시행되어야만 하며<sup>8,10-12,14</sup> 인공판막은 이론의 여지는 있지만 porcine valve 등의 조직판막이 추천되고 있다<sup>10-12,14,15</sup>. 본 연구에서도 폐동맥 폐쇄부전은 전례에서 좌폐동맥 협착등의 폐동맥 협착, 심실중격결손, 삼첨판 폐쇄부전 등과 동반되어 나타났으며 (Table 10), 증상이 있거나 심비대나 우심실 기능부전이 보일 때, 또는 삼첨판 폐쇄부전이 점점 심해질 때를 폐동맥 판막 치환술의 적응증으로 삼고 수술을 시행하였다.

우심실 동맥류는 교정술시 사용한 우심실 유출로 침포의 종류와는 연관이 없고, 폐동맥 협착 및 우심실 고혈압과 동반되어 잘 나타난다<sup>5</sup>. 본 연구에서  $PR_{V/LV}$ 와의 연관성은 통계학적으로 유의하지는 않았으나 폐동맥 협착과는 동반되어 흔히 나타났으며 폐동맥 폐쇄부전과도 연관이 있어 폐동맥 폐쇄부전이 의미있게 심할 때가 미약할 때보다 우심실 동맥

류의 형성이 빈번하였다 (81.1% vs 45.3%,  $P<0.001$ ) (Table 6). 우심실 유출로 침포는 역행성 운동 (paradoxical movement)을 하여 수축기에는 팽창하여 일회 박출량 (stroke volume)을 감소시키며 이완기에는 늘어난 침포에 있던 혈액이 다시 우심실로 되돌아와 우심실의 용적 과부하를 일으킨다. 이때 폐동맥 협착이 있으면 이러한 현상이 가속화되어 수축기때에 침포로 들어가는 혈액량이 증가하여 우심실 동맥류의 형성은 더욱 더 조장된다<sup>11</sup>. 결국 폐동맥 폐쇄부전, 폐동맥 협착, 삼첨판 폐쇄부전 및 우심실 동맥류는 서로 연관되어 작용함으로써 우심실 기능부전을 유발하고 악화시키는데 상호작용을 하는 것으로 생각된다.

폐동맥 폐쇄부전과 우심실 동맥류와 폐동맥 협착, 특히 좌폐동맥 협착의 상호 연관성에 대해서는 폐동맥 폐쇄부전이 우심실의 확장 및 우심실 동맥류를 유발하고 이것에 의해 좌폐동맥이 꼬이거나 (kinking) 또는 비틀어져 (torsion) 협착이 유발되며, 좌폐동맥 협착은 다시 우심실의 후부하 (afterload)를 증가시켜 폐동맥 폐쇄부전이 악화되고 좌폐동맥의 협착은 더 심해지는 악순환이 계속된다는 보고가 있는데 우리의 연구에서도 유사한 현상이 관찰되었다<sup>9</sup>. McElhinney 등<sup>16</sup>은 이러한 현상을 확장된 우심실 유출로가 좌측으로 돌아감으로써 주폐동맥과 좌폐동맥 사이의 정상적인 둔각 (obtuse angle)이 예각 (acute angle)으로 변해 좌폐동맥 조직의 과잉 (redundancy)이 일어나 좌폐동맥이 꼬이고 협착이 일어난다고 설명하고 있다.

삼첨판 폐쇄부전의 원인으로는 우심실의 확장, 우심실의 기하학적 변화, 또는 삼첨판 판막의 직접적인 손상 등이 있다<sup>6</sup>. Kobayashi 등<sup>17</sup>은 교정수술후 삼첨판 폐쇄부전의 발생은 수술의 접근방법에 따른 차이는 없고 우심실 압력이나 RVEDP가 높을 때, 폐동맥 폐쇄부전과 심실중격결손이 있을 때 잘 생긴다고 하면서 삼첨판 폐쇄부전은 외과적으로 교정할 수 있는 다른 병변의 존재를 의미하며 잠재되어 있는 우심실 기능부전의 초기 징후라고 하였다. 본 연구에서도 삼첨판 폐쇄부전 단독에 의한 재수술은 단지 2례에 불과하고 대부분은 심실중격결손, 폐동맥 협착, 폐동맥 폐쇄부전과 동반되어 나타났으며 이러한 병변을 교정할 때 같이 수술을 한 경우가 많았다.

전통적인 우심실절개술이 장기적으로 우심실 기능부전이나 심실 부정맥을 일으킨다는 사실과 관련되어 우심실 절개를 피하거나 최소화하는 수술방법인 우심방-폐동맥을 통한 교정술이 최근에 다시 선호되는 추세이다<sup>18,19</sup>. 이때 폐동맥 판막을 넓힐 필요가 있으면 누두부 절개를 판막하 5~15 mm 이하로 제한하는 이른바 최소 우심실절개술 (minimal right ventriculotomy)을 한다. Kawashima 등<sup>18</sup>은 두 수술법 사이에  $PR_{V/LV}$ 나 심박출계수 (cardiac index)의 차이는 없으나 폐

동맥 폐쇄부전, 우심실 기능 및 심실 부정맥의 빈도에서는 우심방폐동맥을 통한 교정술이 훨씬 낮다고 보고하였고, Atallah-Yunes 등<sup>19)</sup>도 10년 이상의 장기 추적관찰에서 우심방-폐동맥을 통한 교정술이 우심실 기능의 유지면에서 우월하다고 보고하였다. 본 연구에서도 두 수술방법간에  $Pr_{RV/LV}$ 의 차이는 없으나 중등도 이상의 폐동맥 폐쇄부전의 빈도는 우심방-폐동맥을 통한 교정술에서 더 낮았고 (Table 6), 우심실 기능부전의 빈도도 우심방-폐동맥을 통한 교정술에서 더 낮게 나타났는데 이것은 우심실의 반흔 (scar)과 폐동맥 폐쇄부전의 심한 정도와 연관이 있으리라 생각된다.

TOF 교정수술의 시기에 관해서는 아직도 논란의 여지가 있다. 일반적으로는 생후 6개월에서 1년 사이에 시행하는 것이 추천되고 있으나 생후 6개월 이내<sup>20)</sup>, 심지어는 신생아기에 교정술을 시도하는 일부 심장센터도 있다<sup>21)</sup>. 본 연구에서는 조기사망자의 약 43%가 1세 이하의 영아군이었고, 수술 사망률도 15.4%로 매우 높기 때문에 너무 일찍 교정수술을 하는 것 보다는 증상이 있는 어린 영아의 경우, 우선 1차 고식수술을 하고 완전교정술은 대개 8개월에서 1세경에 시행하는 것이 좋으리라 생각된다.

TOF의 교정수술후 장기생존과 관련된 위험인자로는 수술시의 나이가 많거나, 수술후의  $Pr_{RV/LV}$ 가 높은 것 등이 보고되고 있다<sup>25)</sup>. 본 연구에서는 후기사망자 10명중 4명은 수술과 직접 연관된 합병증으로 재수술후 1~3개월에 사망하였고, 2명은 심실부전으로 사망하였다 (Table 11). 재수술의 위험성은 재수술하기 전까지 문제로 남아있던 잔존 병변에 의한 혈액학적 변화 및 우심실 기능부전등의 심화가 위험요소로 작용하여 첫번째 교정술보다 수술 사망률이 큰 것으로 생각된다. 따라서 질병의 초기 진단시부터 시작하여 교정수술에 이르는 치료원칙에서 심기능에 대한 고려와 함께, 교정수술은 재수술이 필요없도록 세심한 수술수기와 더불어 그 시기의 결정도 중요하다고 생각되며 재수술이 필요한 경우에는 심기능이 악화되기 전에 빨리 수술을 해주는 것이 매우 중요하다고 할 수 있겠다. 심실부전으로 사망한 2명중 1명은 양심실 기능부전으로, 1명은 우심실 기능부전으로 각각 사망하였는데 TOF 교정수술후에는 우심실뿐만 아니라 좌심실의 기능부전도 올 수 있다. 여기에는 이론의 여지가 있지만 Borow 등<sup>22)</sup>은 2세 이후에 수술을 한 환자군에서 잠재되어 있는 좌심실의 기능저하가 나타남을 실험적으로 제시하였으며, Jarmakani 등<sup>23)</sup>도 소아 환자에서 수술전에 저하되어 있는 LVEF이 수술후에도 계속 저하되어 있음을 보고하였고, 또한 Waizen 등<sup>24)</sup>도 성인 환자에서 LVEF이 시간이 지남에 따라 안정시뿐만 아니라 운동시에도 점점 감소된다고 보고하였다. 이와같은 좌심실의 기능저하는 나이가 들어 수술을 받을 경우 이미 심실중격 심근이 비대해지고 섬유화되어 수축

력이 떨어지며, 확장된 우심실에 의해 심실중격이 좌심실쪽으로 팽출 (bulging)되고 심실중격 침포로 인해 심실중격의 기하학적 변화가 일어나 심실이 이완기 충만 (diastolic filling)을 못함으로써 일어나는 것으로 설명되고 있다<sup>13,22,24)</sup>.

대동맥 판막 폐쇄부전은 TOF의 교정수술전에 발견 못할 수도 있지만 수술 자체에 의해 생길 수도 있고, 수술후 서서히 진행할 수도 있고, 확장된 대동맥이나 심내막염에 의해 생길 수도 있는 TOF의 후천적 합병증이라고 할 수 있다<sup>25)</sup> (Fig. 3). 본 연구에서 대동맥 판막 폐쇄부전을 보인 11명중 소아는 이판성 판막 (bicuspid valve)이 있던 3.5세 환아와 9.4세 및 13.8세 환아로서 총 3명이었고, 나머지 8명은 15.4세부터 43.3세 (중앙값 32.8세)까지의 성인 환자로써 대동맥 판막 폐쇄부전은 소아보다는 성인 환자에서 더 흔한 것으로 생각된다.

심내막염은 TOF의 수술적 교정에도 불구하고 발생한다. Li와 Somerville<sup>26)</sup>은 TOF의 교정수술후 심내막염의 빈도는 수술전보다는 적지만 대동맥 판막 폐쇄부전이나 잔류 심실중격결손 등의 잔존 병변이 있을 때 잘 발생하며 진단이 늦어질 경우는 사망과 연결될 수 있다고 하였다. 본 연구에서도 심내막염은 3명에서 있었는데 2명은 재수술후에, 1명은 교정수술후 추적관찰중에 발생하였으며, 재수술후에 생긴 2명은 사망을 하였다. 최근 American Heart Association에서 발표한 개정된 심내막염 예방법에 따르면, TOF는 심내막염의 고위험군에 속하며 교정수술을 하더라도 심내막염의 위험성은 지속된다고 하였다<sup>27)</sup>. 따라서 심내막염에 대한 예방은 명확한 혈액학적 이상이 없더라도 교정수술후에도 계속하는 것이 중요하다.

TOF의 교정수술후 총 5명의 환자가 7회의 분만으로 모두 정상아를 출산하였다. Lillehei 등<sup>4)</sup>은 교정수술을 받은 40명의 환자에서 88회의 임신중 82명 (93.2%)의 생아출산 (live birth)과 그중 6명 (7.3%)에서 선천성 심장병 (3 심실중격결손, 2 폐동맥 협착, 1 TOF)의 발생을 보고하면서, 정상인구에서의 심장병 발생빈도인 약 1% 보다는 높지만 이들 모두는 쉽게 교정될 수 있는 질환이고 산모가 분만과정을 잘 견디므로 교정수술을 받은 환자가 애기를 가지지 못할 이유는 없다고 결론지었다.

이 연구의 단점은 후향적 연구로서 임상자료의 미비로 인해  $Pr_{RV/LV}$ , 수술후의 기능상태, 폐동맥 폐쇄부전 및 우심실 기능의 평가는 추적관찰한 환자 모두를 대상으로 할 수 없었다는 점과 특히 수술후 24시간 심전도등 부정맥에 대한 자료가 부족하여 TOF 교정수술후의 중요한 문제중의 하나인 부정맥에 대한 완전한 분석이 어려웠다는 점이다. 또한 폐동맥 분지 협착의 외과적 혈관성형술과 마찬가지로 풍선 성형술을 재수술로 취급하지 않은 것이 문제점으로 지적될 수 있

겠으나 수술후 발생하는 폐동맥 분지 협착에서의 풍선 성형술에 대한 결과<sup>9)</sup>는 이미 보고된 바가 있기 때문에 본 연구에서는 제외를 하였다.

### 결 론

1983년부터 1995년까지 13년간 부천세종병원에서 교정수술을 받은 TOF 환자 569명을 대상으로 수술후의 생존 및 문제점과 이로 인한 재수술 등을 중심으로 임상분석을 하였다. 조기사망자 28명 (4.9%)중 1세 이하의 영아는 12명 (42.9%)으로 그들의 수술 사망률은 15.4%였다. 수술생존자 541명 (2.8개월에서 43.4세, 중앙값 23개월)을 1개월부터 12.6년 (중앙값 35개월)동안 추적관찰을 하였다. 대부분의 환자에서 수술후 기능상태와 우심실 기능은 양호하였다. 우심방-폐동맥을 통한 교정술과 우심실을 통한 교정술을 비교했을 때 의미있는 폐동맥 폐쇄부전 (P<0.001)과 우심실 기능부전의 빈도 (P<0.05)는 전자에서 더 낮았다. 추적관찰중에 보인 후기사망자는 10명 (1.8%)이었고, 그중 6명의 사망은 재수술 또는 심실 기능부전과 직접적인 관련이 있었다. 5년 및 10년 생존률은 각각 97.7% 및 96.7%였다. 재수술은 39명 (7.2%)에서 44회 (8.1%) 시행하였고, 재수술의 주요원인은 잔존 심실중격 결손 (n=6), 폐동맥 협착 (n=11), 심실중격결손과 폐동맥 협착 (n=11), 폐동맥 폐쇄부전 (n=7) 및 삼첨판 폐쇄부전 (n=2)이었다. 재수술의 수술 사망률은 10.3%였고, 5년 및 10년 재수술이 없을 확률은 각각 89.4% 및 76.1%였다. 그외에 교정수술과 관련된 문제로서 대동맥 판막 폐쇄부전과 심내막염 등이 있었다. 결론적으로, TOF 교정수술후 대부분의 환자는 높은 생존률을 보이고 임상적으로도 양호한 편이지만 약 7%의 환자에서는 재수술을 요하는 등의 문제를 가지고 있게 된다. 따라서, 적절한 수술시기를 결정하여 세심한 교정수술을 함으로써 가능한 한 재수술이 필요없도록 하고, 또한 유병률 및 장기 생존에 영향을 주는 교정수술후의 문제들을 조기발견하기 위해 지속적인 추적관찰이 필요하리라 생각된다.

### 감사의 글

본 연구 대상환자의 수술 및 수술전후의 관리와 추적관찰에 관여했던 저자들 이외의 흉부외과 및 소아심장과 선생님들은 다음과 같다: 박영관, 채현, 김삼현, 송명근, 진성훈, 박표원, 서동만, 박국양, 나명훈, 정운섭, 나찬영, 이원용, 정철현, 김웅한, 이홍재, 김남수, 고재곤, 염명걸, 강이석, 배은정, 박인승 (존칭생략).

### 참 고 문 헌

1. Lillehei CW, Cohen M, Warden HE, et al. *Direct vision intracardiac surgical correction of the tetralogy of Fallot, pentalogy of Fallot, and pulmonary atresia defects: Report of first ten cases.* Ann Surg 1955;142:418-45.
2. Murphy JG, Gersh BJ, Mair DD, et al. *Long-term outcome in patients undergoing surgical repair of tetralogy of Fallot.* N Engl J Med 1993;329:593-9.
3. Fuster V, McGoon DC, Kennedy MA, Ritter DG, Kirklin JW. *Long-term evaluation (12 to 22 years) of open heart surgery for tetralogy of Fallot.* Am J Cardiol 1980; 46:635-42.
4. Lillehei CW, Varco RL, Cohen M, et al. *The first open heart corrections of tetralogy of Fallot. A 26-31 year follow-up of 106 patients.* Ann Surg 1986;204:490-502.
5. Pacifico AD, Kirklin JK, Colvin EV, McConnell ME, Kirklin JW. *Tetralogy of Fallot: Late results and reoperations.* Semin Thorac Cardiovasc Surg 1990;2:108-16.
6. Zahka KG, Horneffer PJ, Rowe SA, et al. *Long-term valvular function after total repair of tetralogy of Fallot. Relation to ventricular arrhythmias.* Circulation 1988;78 Suppl III-14-III-19.
7. Perry GJ, Helmcke F, Nanda NC, Byard C, Soto B. *Evaluation of aortic insufficiency by Doppler color flow mapping.* J Am Coll Cardiol 1987;9:952-9.
8. Kirklin JK, Kirklin JW, Blackstone EH, Milano A, Pacifico AD. *Effect of transannular patching on outcome after repair of tetralogy of Fallot.* Ann Thorac Surg 1989; 48:783-91.
9. 손세정. 폐동맥협착의 풍선성형술. 소아심장 1998;2:111-9.
10. Bove EL, Kavey RW, Byrum CJ, Sondheimer HM, Blackman MS, Thomas FD. *Improved right ventricular function following late pulmonary valve replacement for residual pulmonary insufficiency or stenosis.* J Thorac Cardiovasc Surg 1985;90:50-5.
11. Ilbawi MN, Idriss FS, DeLeon SY, et al. *Factors that exaggerate the deleterious effects of pulmonary insufficiency on the right ventricle after tetralogy repair. Surgical implications.* J Thorac Cardiovasc Surg 1987;93: 36-44.
12. Yemets IM, Williams WG, Webb GD, et al. *Pulmonary valve replacement late after repair of tetralogy of Fallot.* Ann Thorac Surg 1997;64:526-30.
13. Singh GK, Greenberg SB, Yap YS, Delany DP, Keeton BR, Monro JL. *Right ventricular function and exercise performance late after primary repair of tetralogy of Fallot with the transannular patch in infancy.* Am J Cardiol 1998;81:1378-82.
14. Ilbawi MN, Idriss FS, DeLeon SY, et al. *Valve replacement in children: Guidelines for selection of prosthesis and timing of surgical intervention.* Ann Thorac Surg 1987;44:398-403.

15. Miyamura H, Kanazawa H, Hayashi J, Eguchi S. *Thrombosed St. Jude Medical valve prosthesis in the right side of the heart in patients with tetralogy of Fallot.* J Thorac Cardiovasc Surg 1987;94:148-50.
16. McElhinney DB, Parry AJ, Reddy VM, Hanley FL, Stanger P. *Left pulmonary artery kinking caused by outflow tract dilatation after transannular patch repair of tetralogy of Fallot.* Ann Thorac Surg 1998;65:1120-6.
17. Kobayashi J, Kawashima Y, Matsuda H, et al. *Prevalence and risk factors of tricuspid regurgitation after correction of tetralogy of Fallot.* J Thorac Cardiovasc Surg 1991;102:611-6.
18. Kawashima Y, Matsuda H, Hirose H, Nakano S, Shirakura R, Kobayashi J. *Ninety consecutive corrective operations for tetralogy of Fallot with or without minimal right ventriculotomy.* J Thorac Cardiovasc Surg 1985;90:856-63.
19. Atallah-Yunes NH, Kavey RE, Bove EL, et al. *Postoperative assessment of a modified surgical approach to repair of tetralogy of Fallot. Long-term follow-up.* Circulation 1996;94 Suppl II:II-22-II-26.
20. Uva MS, Lacour-Gayet F, Komiyama T, et al. *Surgery for tetralogy of Fallot at less than six months of age.* J Thorac Cardiovasc Surg 1994;107:1291-300.
21. Hennein H, Mosca RS, Urcelay G, Crowley DC, Bove EL. *Intermediate results after complete repair of tetralogy of Fallot in neonates.* J Thorac Cardiovasc Surg 1995;109:332-44.
22. 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 1980;61:1150-8.
23. Jarmakani JMM, Graham TP Jr, Canent RV Jr, Jewett PH. *Left heart function in children with tetralogy of Fallot before and after palliative and corrective surgery.* Circulation 1972;46:478-90.
24. Waen SA, Liu PP, Ross BL, Williams WG, Webb GD, McLaughlin PR. *Serial follow-up of adults with repaired tetralogy of Fallot.* J Am Coll Cardiol 1992;20:295-300.
25. Warnes CA. *Tetralogy of Fallot and pulmonary atresia/ventricular septal defect.* In: Skorton DJ, Garson A Jr, editors. *Cardiol Clinics.* Philadelphia: WB Saunders Co, 1993;11:643-50.
26. Li W, Somerville J. *Infective endocarditis in the grown-up congenital heart (GUCH) population.* Eur Heart J 1998;19:166-73.
27. Dajani AS, Taubert KA, Wilson W, et al. *Prevention of bacterial endocarditis. Recommendations by the American Heart Association.* Circulation 1997;96:358-66.

**=국문초록=**

**배경:** Fallot 4징 (TOF) 교정수술후의 장기 추적 결과는 대부분의 환자에서 양호한 편이지만 일부에서는 재수술이 필요하거나 또는 사망하는 경우도 있다. 지난 13년간의 TOF 교정수술에 대한 수술후의 생존 및 문제점과 이로 인한 재수술 등을 중심으로 수술후의 결과를 살펴보고자 하였다. **대상 및 방법:** 1983년부터 1995년까지 부천세종병원에서 교정수술을 받은 775명의 TOF 환자들중 임상적 관찰이 가능했던 569명을 대상으로 임상기록과 여러가지 검사소견을 후향적으로 조사하였다. **결과:** 대상환자 569명중 조기사망자 (수술후 1개월이내의 사망)는 28명 (4.9%)으로 그중 1세 이하는 12명 (42.9%)이었고 그들의 수술 사망률은 15.4%였다. 조기사망자를 제외한 541명 (2.8개월에서 43.4세, 중앙값 23개월)을 1개월에서 12.6년 (중앙값 35개월)동안 추적관찰을 하였다. 수술후 기능상태 및 우심실 기능은 대부분의 환자에서 양호하였다. 우심방-폐동맥을 통한 교정술과 우심실을 통한 교정술을 비교했을 때 의미있는 폐동맥 폐쇄부전 ( $P<0.001$ )과 우심실 기능부전의 빈도 ( $P<0.05$ )는 전자에서 더 낮았다. 10명 (1.8%)이 추적관찰중에 사망하였고 그중 6명의 사망은 재수술 또는 심실 기능부전과 직접적인 관련이 있었다. 10년 생존률은 96.7%였다. 재수술은 39명 (7.2%)에서 44회 (8.1%) 시행하였고, 재수술의 주요원인은 잔존 심실중격결손 ( $n=6$ ), 폐동맥 협착 ( $n=11$ ), 심실중격결손과 폐동맥 협착 ( $n=17$ ), 폐동맥 폐쇄부전 ( $n=7$ ) 및 삼첨판 폐쇄부전 ( $n=2$ )이었다. 재수술의 수술 사망률은 10.3%였고, 5년 및 10년 재수술이 없을 확률은 각각 89.4% 및 76.1%였다. **결론:** TOF 교정수술후 대부분의 환자는 높은 생존률을 보이고 임상적으로도 양호한 편을 보이지만 약 7%의 환자에서는 재수술을 요하는 등의 문제를 가지고 있게 된다. 따라서, 적절한 수술시기를 결정하여 세심한 교정수술을 함으로써 가능한 한 재수술이 필요없도록 하고, 또한 합병증 및 장기 생존에 영향을 주는 교정수술후의 문제들을 조기발견하기 위해 지속적인 추적관찰이 필요하리라 생각된다.