

Fallot 4징 수술 후 발생한 폐동맥 폐쇄부전 : 재수술의 예방과 적응

부산대학교 의과대학 소아과학교실

이 형 두

Pulmonary Insufficiency after Repair of Tetralogy of Fallot : Prevention and Indications of Pulmonary Valve Replacement

Hyoung Doo Lee, M.D.

Department of Pediatrics, Pusan National University College of Medicine, Pusan, Korea

서 론

Fallot 4징(TOF) 환아들은 정도의 차이는 있으나 모두 우심실 유출로의 협착과 폐동맥판류의 발육부전을 보이므로 이의 교정을 위한 수술 후 폐동맥 폐쇄부전이 많은 환자에서 발생한다¹⁾. 과거에는 폐동맥 폐쇄부전의 임상적 중요도를 간과해왔으나 TOF 교정술 후 무증상인 환자에서도 폐동맥 폐쇄부전은 운동역량의 감소와 의미있는 상관관계를 가지고 있는 것이 보고되었고²⁾, Schamberger 등³⁾의 연구에 의해 폐동맥 폐쇄부전이 장기적으로 지속되면 우심실과 좌심실의 구혈률(ejection fraction)도 감소된다는 것이 증명되었다. 그러므로 교정 수술시에 폐동맥 폐쇄부전의 최소화를 위해 노력하여야 할 뿐만 아니라 수술 받은 환자들에 대해서도 중재적 심도자술 또는 재수술의 필요 여부를 판단하기 위한 세심한 추적관찰이 필요하다.

본 론

1. 폐동맥 폐쇄부전 유발 인자 및 수술법에 따른 차이

중등도 이상의 폐동맥 폐쇄부전은 말초 폐동맥 협착, 큰 경폐동맥륜 패취(transannular patch, TAP)와 함께 우심실 기능부전을 일으키며, 원위부 폐동맥 협착과 큰 TAP는 폐동맥 폐쇄부전을 더욱 악화시킨다는 사실이 알려졌다⁴⁾. 그러므로 수술시 TAP를 최소화하도록 하고 술후 잔존 원위부 폐동맥 협착에 대한 적극적 중재적 시술이 필요하다. Uebing 등⁵⁾은 폐동맥 폐쇄부전의 정도는 체표면적으로 보정한 폐동맥륜의 면적과 밀접한 연관이 있다고 보고하고, 우심실의 압력부하를 피하고 폐동맥 폐쇄부전을 최소화하기 위해서는 폐동맥륜을 정상치보다 2 표준편

차 낮은 정도($Z=-2$)까지만 넓힐 것을 권했다. 수술 방법에 따른 재수술의 빈도에 대해 다양한 결과들이 보고되어 있는데, 경심방-경폐동맥 교정술(transatrial-transpulmonary approach)과 경심실 교정술(transventricular approach)사이에 폐동맥 폐쇄부전으로 인한 재수술의 빈도가 별 차이가 없다는 보고들^{6, 7)}도 있지만 경심방-경폐동맥 교정술이 우심실의 기능 보존에 효과적이라는 논문들도 많다⁸⁻¹⁰⁾. Alexiou 등¹¹⁾은 폐동맥/상행대동맥 직경의 비가 0.5 이상이면 경심방 교정술을 시행하며, 경심실 교정을 하는 경우에도 1.5 cm 정도의 작은 절개를 넣으며, TAP도 더 작게 넣으려는 노력을 하여 20년 경과에서 폐동맥 폐쇄부전으로 인한 재수술 없이 생존할 확률이 $95.4 \pm 2.6\%$ 라고 보고하고 있다. Toronto의 Rao 등¹²⁾은 폐동맥을 보존하겠다는 의도하에 27명의 TOF 환아를 수술하였는데 89%에서 폐동맥의 보존이 가능했고 술후 1년에 68%의 환자는 폐동맥판막이 잘 유지되고 있었으며 심한 폐쇄부전을 보인 경우는 16%에 불과했다고 보고하였다. 또한 폐동맥 Z값과 TAP의 필요성과는 상관관계가 없으며, 폐동맥륜/체중비가 연령이 증가함에 따라 감소하는데 0.1 이하로 감소하면 폐동맥판 보존의 가능성을 높이기 위해 즉각적인 수술이 필요하다고 하였다.

2. 폐동맥 폐쇄부전의 예방

폐지의 폐동맥과 판막을 이용한 이엽성 보철물(bicuspid prosthesis)(Fig. 1)을 제작하여 유심실유출로를 재건한 수술로 좋은 성적이 보고되어 있으며¹³⁾, Faidutti 등¹⁴⁾은 주폐동맥과 좌·우 폐동맥 중 하나가 그 축의 방향이 일치하는데, 축이 다른 분지 폐동맥의 근위부 협착 교정시 두개의 패치를 사용하면 꼬임 또는 격임으로 인한 협착을 피할 수 있어서 재수술의 빈도를 줄일 수 있었다고 발표하였다. Turrentine 등^{15, 16)}은 polytetrafluoroethylene monocusp을 삽입하는 방법을 설명하고 장점을 기술하였다. 폐동맥륜과 판막을 동시에 키워주는 방법이 Sung 등¹⁷⁾과 Yilmaz 등¹⁸⁾에 의해 소개되었는데 추적기간이 짧기는 하지만 좋은 결과를 보고하고 있다.

접수 : 2003년 3월 13일, 승인 : 2003년 3월 18일

책임저자 : 이형두, 부산대학교 의과대학 소아과학교실

Tel : 051)240-7591 Fax : 051)248-6205

E-mail : hdlee@pusan.ac.kr

3. TOF 수술 후 폐동맥판막 교체술 또는 삽입술

폐동맥 폐쇄부전이 발생한 경우 재수술은 피로, 호흡곤란 등의 증상이 발생하거나 우심실 확장이 점점 진행되어 삼첨판 폐쇄부전을 야기하거나 부정맥을 일으키는 경우에 고려되어야 한다¹⁹. Oechslin 등²⁰은 TOF로 수술받았던 60명의 성인에게 재수술을 시행하였는데 첫 수술부터 재수술까지의 평균기간은 20년이었다. 심한 폐동맥 폐쇄부전이 재수술의 원인이었던 경우가 45%였으며 수술 후 58%의 환자에서 New York Heart Association(NYHA) 기능 지수가 개선되었다고 하였다. Mayo Clinic에서는 42명의 환자에게 운동역량 감소와 우심부전 등의 증세로 폐동맥 판막 치환술을 시행하였는데, TOF 교정수술과 재수술간에는 평균 10.8년의 간격이 있었다. 수술 전 환자의 76%가 NYHA 기능 지수 III-IV에 속했는데 수술 후 97%의 환자가 I-II에 속해 판막 치환술이 환자의 상태를 크게 개선시킴을 보여 주었다. 재재수술이 8명에서 필요하였으며 재수술 후 평균 기간

은 약 9년이었는데, 재재수술의 위험인자는 재수술 즉 첫 판막 치환술이 어린 나이에 시행된 경우였다²¹. 첫 수술과 재수술이 평균 19.3 ± 9.1 년의 간격을 두고 시행되었던 Hazekamp 등²²은 수술 후 평균 NYHA 기능 지수가 2.3 ± 0.6 에서 1.4 ± 0.5 로 감소하였고 우심실 확장기말 용적과 수축기말 용적도 의미있게 감소하였다고 보고하였다. 폐동맥 판막 치환술 후 자기공명영상(MRI)을 이용해 우심실 기능을 평가한 논문²³에서도 수술 후 우심실 용적이 의미있게 감소하였다고 하였다. 그러나 University of Toronto Congenital Cardiac Center for Adults의 Therrien 등²⁴이 발표한 논문에 따르면 25명의 성인에 대해 TOF 교정술 후 평균 21.8 ± 8.2 년의 간격으로 폐동맥 판막 치환술이 시행되었는데, 재수술 후에도 평균 우심실 확장기말 용적과 수축기말 용적 그리고 구혈률은 변동이 없어 우심실의 기능이 나빠지기 전에 판막 치환술을 시행해야 하겠다고 하였다. TOF 수술 후 폐동맥 폐쇄부전으로 동종이식편(homograft)을 삽입한 뒤 시행한 MRI와 운동 역량에 대한 검사를 시행해 발표한 보고에서는, 첫 수술과 재수술 간격은 평균 10.1 ± 4.1 이었는데 우심실 확대와 수축력 감소는 계속되었지만 운동 역량은 의미있는 호전을 보였다고 하였다²⁵. 이상과 같이 폐동맥 판막 치환술의 적절한 시기는 아직도 이론이 많아서 결론 내리기 어려우며 오랜 기간의 추적관찰이 필요하리라 생각된다.

최근 심도자술을 이용한 경피적 판막 삽입술이 연구되고 있는데, Bonhoeffer 등²⁶은 소의 판막이 달린 경정맥을 스텐트에 glutaraldehyde 용액으로 고정시켜 양에게 시술하여 2개월간 관찰하였는데 협착의 발생없이 좋은 결과를 보고하였다(Fig. 2). 최근에는 폐동맥의 graft의 협착 또는 폐쇄부전을 가진 7명의 소와 한명의 성인에게 시술하여 좋은 결과를 보고하였다²⁷(Fig. 2). 또 Cribier 등²⁸은 Percutaneous Valve Technologies사에서 개발한, 스텐트에 소의 심낭으로 만든 3쪽의 판막을 결합시킨 기구를 대동맥 판막 협착 환자에게 성공적으로 시술하여 보고하였다. 이처럼 중재적 심도자술을 이용한 판막 삽입술이 발전되어 보편화되면 TOF 수술 후 발생하는 폐동맥 폐쇄부전에

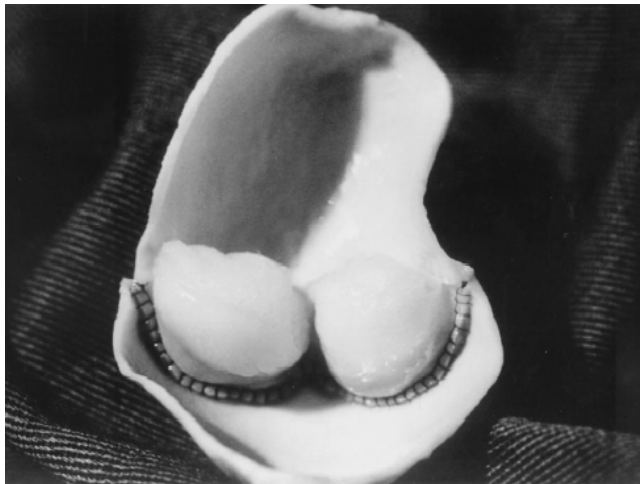


Fig. 1. Bicuspid prosthesis from pig's main pulmonary artery¹³.

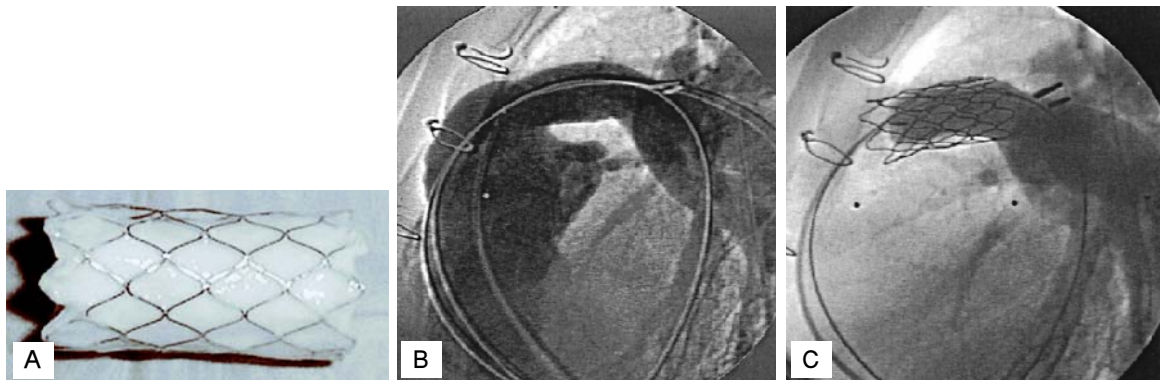


Fig. 2. (A) View of valved venous segment in vascular platinum stent²⁶, (B) severe pulmonary regurgitation on pulmonary angiogram, (C) pulmonary angiogram after valved stent implantation showing competence of neopulmonic valve²⁷.

많은 도움이 되리라 생각한다.

결 론

Fallop 4장 교정을 가능하면 폐동맥륜/체중비가 0.1 이하로 감소하기 전에 시행될 수 있도록 하는 수술 전 관찰이 필요하며, 수술시에는 심실 절개의 최소화와 함께 폐동맥륜-판막 확대술, monocusp 등을 적절히 사용하여 심한 폐동맥 폐쇄부전의 빈도를 줄이도록 힘써야 한다. 심한 폐동맥 폐쇄부전으로 증상이 발생하거나 우심실이 늘어나 삼첨판 폐쇄부전이 생기거나 부정맥이 발생하면 폐동맥 판막 치환술의 적응이 된다. 그러나 재재수술의 가능성과 우심실 확대의 가역성 등을 고려하면 수술의 적기에는 아직 이론이 많다. 중재적 심도자술을 이용한 판막 삽입술에 대한 연구가 진행되어 장기적인 예후가 긍정적으로 평가되면, TOF 수술 후 발생한 폐동맥 폐쇄부전 환아들에게 적응이 가능해져 재수술의 빈도와 횡수를 줄이는데 도움이 될 것으로 생각된다.

참 고 문 헌

- 1) de Ruijter FT, Weenink I, Hitchcock FJ, Meijboom EJ, Bennink GB. Right ventricular dysfunction and pulmonary valve replacement after correction of tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg* 2002;73:1794-800.
- 2) Carvalho JS, Shinebourne EA, Busst C, Rigby ML, Redington AN. Exercise capacity after complete repair of tetralogy of Fallot: deleterious effects of residual pulmonary regurgitation. *Br Heart J* 1992;67:470-3.
- 3) Schamberger MS, Hurwitz RA. Course of right and left ventricular function in patients with pulmonary insufficiency after repair of tetralogy of Fallot. *Pediatr Cardiol* 2000;21:244-8.
- 4) Ilbawi MN, Idriss FS, DeLeon SY, Muster AJ, Gidding SS, Berry TE, 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.
- 5) Uebing A, Fischer G, Bethge M, Scheewe J, Schmiel F, Stieh J, et al. Influence of the pulmonary annulus diameter on pulmonary regurgitation and right ventricular pressure load after repair of tetralogy of Fallot. *Heart* 2002;88:510-4.
- 6) Boening A, Scheewe J, Paulsen J, Regensburger D, Krammer HH, Hedderich J, et al. Tetralogy of Fallot: influence of surgical technique on survival and reoperation rate. *Thorac Cardiovasc Surg* 2001;49:355-60.
- 7) Alexiou C, Chen Q, Galogavrou M, Gnanapragasam J, Salmon AP, Keeton BR, et al. Repair of tetralogy of Fallot in infancy with a transventricular or a transatrial approach. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002;22:174-83.
- 8) Karl TR, Sano S, Pornviliwan S, Mee RB. Tetralogy of Fallot: favorable outcome of nonneonatal transatrial, transpulmonary repair. *Ann Thorac Surg* 1992;54:903-7.
- 9) Stellin G, Milanese O, Rubino M, Michielon G, Bianco R, Moreolo GS, et al. Repair of tetralogy of Fallot in the first six months of life: transatrial versus transventricular approach. *Ann Thorac Surg* 1995;60:S588-91.
- 10) Giannopoulos NM, Chatzis AK, Karros P, Zavaropoulos P, Papagiannis J, Rammos S, et al. Early results after transatrial/transpulmonary repair of tetralogy of Fallot. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002;22:582-6.
- 11) Alexiou C, Mahmoud H, Al-Khaddour A, Gnanapragasam J, Salmon AP, Keeton BR, et al. Outcome after repair of tetralogy of Fallot in the first year of life. *Ann Thorac Surg* 2001;71:494-500.
- 12) Rao V, Kadletz M, Hornberger LK, Freedom RM, Black MD. Preservation of the pulmonary valve complex in tetralogy of Fallot: How small is too small? *Ann Thorac Surg* 2000;69:176-80.
- 13) Maluf MA, Braile DM, Silva C, Catani R, Carvalho AC, Buffolo E. Reconstruction of the pulmonary valve and outflow tract with bicuspid prosthesis in tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg* 2000;70:1911-7.
- 14) Faidutti B, Christenson JT, Beghetti M, Friedli B, Kalangos A. How to diminish reoperation rates after initial repair of tetralogy of Fallot? *Ann Thorac Surg* 2002;73:96-101.
- 15) Turrentine MW, McCarthy RP, Vijay P, Fiore AC, Brown JW. Polytetrafluoroethylene monocusp valve technique for right ventricular outflow tract reconstruction. *Ann Thorac Surg* 2002;74:2202-5.
- 16) Turrentine MW, McCarthy RP, Vijay P, McConnell KW, Brown JW. PTFE monocusp valve reconstruction of the right ventricular outflow tract. *Ann Thorac Surg* 2002;73:871-9.
- 17) Sung SC, Kim S, Woo JS, Lee YS. Pulmonic valve annular enlargement with valve repair in tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg* 2003;75:303-5.
- 18) Yilmaz AT, Ozel E, Gunay C, Tatar H. Simultaneous enlargement of the pulmonary annulus and the pulmonary cusp with a transannular patch. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003;125:206-8.
- 19) Yemets IM, Williams WG, Webb GD, Harrison DA, McLaughlin PR, Trusler GA, et al. Pulmonary valve replacement late after repair of tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg* 1997;64:526-30.
- 20) Oechslin EN, Harrison DA, Harris L, Downar E, Webb GD, Siu SS, et al. Reoperation in adults with repair of tetralogy of Fallot: indications and outcomes. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999;118:245-51.
- 21) Discigil B, Dearani JA, Puga FJ, Schaff HV, Hagler DJ, Warnes CA, et al. Late pulmonary valve replacement after repair of tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001;121:344-51.
- 22) Hazekamp MG, Kurvers MMJ, Schoof PH, Vliegen HW, Mulder BM, Roest AAW, et al. Pulmonary valve insertion late after repair of Fallot's tetralogy. *Eur J Cardiothorac Surg* 2001;19:667-70.
- 23) Vliegen HW, van Straten A, de Roos A, Roest AA, Schoof PH, Zwinderman AH, et al. Magnetic resonance imaging to assess the hemodynamic effects of pulmonary valve replacement in adults late after repair of tetralogy of Fallot. *Circulation* 2002;106:1703-7.

- 24) Therrien J, Siu SC, McLaughlin PR, Liu PP, Williams WG, Webb GD. Pulmonary valve replacement in adults late after repair of tetralogy of Fallot: are we operating too late? *J Am Coll Cardiol.* 2000;36:1670-5.
- 25) Eyskens B, Reybrouck T, Bogaert J, Dymarkowsky S, Daenen W, Dumoulin M, et al. Homograft insertion for pulmonary regurgitation after repair of tetralogy of Fallot improves cardiorespiratory exercise performance. *Am J Cardiol* 2000;85:221-5.
- 26) Bonhoeffer P, Boudjemline Y, Saliba Z, Hausse AO, Agoun Y, Bonnet D, et al. Transcatheter implantation of a bovine valve in pulmonary position: a lamb study. *Circulation* 2000;102:813-6.
- 27) Bonhoeffer P, Boudjemline Y, Qureshi SA, Bidois JL, Iserin L, Acar P, et al. Percutaneous insertion of the pulmonary valve. *J Am Coll Cardiol* 2002;39:1664-9.
- 28) Cribier A, Eltchaninoff H, Bash A, Borenstein N, Tron C, Bauer F, et al. Percutaneous transcatheter implantation of an aortic valve prosthesis for calcific aortic stenosis: first human case description. *Circulation* 2002;106:3006-8.