

수술 후 성인 Fallot 4징 환자의 임상적 고찰

성균관대학교 의과대학 삼성서울병원 심장혈관센터 성인선천성심장병클리닉,
세종병원 소아과*, 순천향대학교 의과대학 천안병원 소아과†

장기영* · 김선영† · 문주령 · 허 준 · 강이석 · 박승우 · 전태국 · 박표원 · 이흥재

Follow-up in Adult after Total Repair of Tetralogy of Fallot

Gi Young Jang, M.D.*, Sun Young Kim, M.D.†, Joo Ryung Moon, R.N., Joon Huh, M.D.
I-Seok Kang, M.D., Seung Woo Park, M.D., Tae Gook Jun, M.D.
Pyo Won Park, M.D. and Heung Jae Lee, M.D.

Department of Pediatrics*, Sejong Heart Institute, Puchon,
Department of Pediatrics†, Cheonan Hospital, College of Medicine, Soonchunhyang University,
GUCH Clinic, Cardiovascular Center, Samsung Medical Center,
Sungkyunkwan University, Seoul, Korea

Purpose : This study was performed to find the chief clinical problems associated with the ages of adult patients of tetralogy of Fallot(TOF) who had undergone total correction.

Methods : Of the 30 patients who were registered at the Grown-Up Congenital Heart Disease (GUCH) Clinic of Samsung Medical Center for TOF, a retrospective investigation was carried out on 28 patients who underwent total correction.

Results : Mean age at retrospective study was 30.8(range:16-53) years old. Age at total correction was 15.8(range:2-49) years old. Problems after corrective surgery were assessed. They were arrhythmia, pulmonary valve regurgitation, left pulmonary artery stenosis, residual ventricular septal defect, mitral valve regurgitation, tricuspid valve regurgitation, right ventricle outflow tract obstruction, aortic valve regurgitation, infective endocarditis and protein losing enteropathy. After repair of TOF, such arrhythmias as atrial arrhythmia and AV conduction disturbances were observed in some patients. Cardiomegaly was found significantly in the subjects with arrhythmia($P<0.05$), and arrhythmia was less observed in patients who underwent surgery at a young age. Eight patients required a reoperation; the main indications were residual ventricular septal defect, right ventricle outflow tract obstruction and peripheral pulmonary artery stenosis.

Conclusion : The majority of the patients seemed to live normal lives after Tetralogy of Fallot repair. However, as residual anatomic and functional abnormalities exist postoperatively, continued careful follow-up is needed to detect and correct structural and functional abnormalities. (**J Korean Pediatr Soc 2003;46:661-667**)

Key Words : Tetralogy of Fallot, Adults, Follow-up

서 론

Fallot 4징은 신생아기 이후에 가장 흔한 청색증형 선천성 심장 질환으로, 수술하지 않은 경우에는 2/3 정도만이 1년 이상 생존할 수 있고, 10년 생존율은 1/4 가량으로 보고되고 있다¹⁾. 그러나 수술 및 수술 후 집중 치료의 발달로 생존율이 향상되면

서 교정 수술을 받은 Fallot 4징 환자의 연령이 점차 증가하였고, 이에 따라 장기 생존에 따른 여러 가지 문제점들이 알려지게 되었다.

저자들은 완전 교정 수술을 받은 성인 Fallot 4징 환자에서 나타나는 주요 임상적인 문제점들을 알아보고 더욱 효과적인 환자 관리를 하기 위하여 본 조사를 시행하였다.

대상 및 방법

1994년 5월부터 2000년 7월까지 삼성서울병원 성인선천성심

접수 : 2003년 2월 15일, 승인 : 2003년 5월 7일
책임저자 : 이흥재, 성균관대 삼성서울병원 소아과
Tel : 02)3410-3539 Fax : 02)3410-0043
E-mail : hjlsmc@samsung.co.kr

장병클리닉(GUCH Clinic)에 등록된 Fallot 4정 환자는 30명으로, 내원 당시 자연 생존자는 6명, 수술 후 생존자는 24명(완전 교정술 22례, 단락술 2례)이었다. 이들 중 본 조사 당시까지 완전 교정 수술을 받은 환자 28명을 대상으로 임상 기록, 심전도, 심장 초음파, 심도자 검사, 수술 기록 등을 후향적으로 조사하여 주요 임상 문제점을 알아보았다.

환자들의 남녀 비는 1.3:1(남:16명, 여:12명)이었고, 본 조사 당시 연령 분포는 16-53세(평균:30.8±10.2세), 완전 교정술 시 연령 분포는 2-49세(평균:15.8±12.3세)였다.

통계 처리는 student t-test 및 상관관계 분석을 하였으며, 유의 수준은 P<0.05로 하였다.

결 과

1. 성인선천성심장병클리닉 내원 동기

완전 교정술을 받은 28명의 수술 후 경과 기간은 본 조사 당시 9개월에서 33년(평균:15.1±7.6년)이었다. 성인선천성심장병클리닉을 내원하게 된 동기는 수술 후 단순 경과 관찰을 위한 경우가 9례(32%)로 가장 많았고, 수술적 교정 없이 지내다가 수술을 받기 위해 내원한 경우와 부정맥을 주소로 내원한 경우가 각각 5례(18%)씩 있었다. 그 외에 잔존 심실 중격 결손으로 인한 심부전 증상이 3례(11%), 실신 2례(7%), 출산 2례(7%), 감염성 심내막염 1례(3.5%), 단백 소실 장증이 1례(3.5%) 있었다

Table 1. Causes of Visit at Grown-Up Congenital Heart Disease Clinic(n=28)

	Number of cases
Follow-up after corrective operation	9
Diagnosis and operation	5
Arrhythmia	5
Residual ventricular septal defect and heart failure	3
Pregnancy consult	2
Syncope	2
Infective endocarditis	1
Protein losing enteropathy	1

Table 2. Clinical Data in 3-Patients with Syncope

Patients (Sex/Age)	Age at repair (years old)	Echocardiographic findings	EKG	Cardio-thoracic ratio	Holter
1. F/20	6	MR(moderate)	QTc : 475 ms RBBB	0.55	Rare VPCs
2. M/43	20 33(Reop)	TR, AR(severe) MR(moderate)	Atrial fibrillation QTc : 456 ms	0.72	Atrial fibrillation
3. M/21	5	PR(moderate) TR(mild)	QTc : 468 ms RBBB	0.54	Rare VPCs

Abbreviations : AR, aortic value regurgitation; MR, mitral value regurgitation; PR, pulmonary value regurgitation; QTc, corrected QT interval; Reop, reoperation; RBBB, right bundle branch block; TR, tricuspid value regurgitation; VPC, ventricular premature complex

(Table 1).

2. 수술 후 임상 소견 및 검사 소견

내원시 환자들의 상태는 전반적으로 좋아서 New York Heart Association(NYHA) functional class I에 해당하는 경우가 14명(50%), II는 8명(29%), III는 4명(14%)이었으며, IV에 해당하는 경우는 2명(7%) 이었다. 문진으로 확인한 내원시 환자들의 증상은 운동시 호흡곤란이 11명으로 가장 많았고, 빈맥과 흉부 불쾌감이 각각 6명에서 있었다. 그 외에 심부전 증상(5명), 청색증(4명), 실신 과거력(3명), 말초부위 부종(3명) 등이 있었다.

1) 실신 환자에 대한 분석

실신이 있었던 환자 3명 중 한 명은 6세 때 완전 교정술을 시행 받은 환자로, 첫 번째 실신은 16세 때 등산 도중 식은땀, 구토감과 눈앞이 캄캄해지는 전구증상이 있는 후의 실신이었고, 두 번째는 19세 때 등산등반 도중 식은땀, 빈맥 등의 전구증상이 있는 후의 실신이었으며, 같은 날 목욕도중 세 번째 실신을 일으켰다. 심장 초음파 소견에서는 중등도의 승모판막 역류가 있었고 심장 기능은 정상이었으며, 24시간 심전도에서는 드물게 심실 조기 수축이 보였다. 기립 검사도 검사(tilt table test)와 운동 부하 검사는 정상이었다. 전기 생리학적 검사에서 심방 빈맥이 유도되었으나 심실 빈맥이 유도되지는 않았다. 이 환자에서는 실신을 일으킬만한 특별한 원인이 밝혀지지 않았다. 두 번째 환자의 경우 20세 때 완전 교정술을 하였고, 33세 때 잔존 심실 중격 결손과 우심실 유출로 협착, 삼첨판막 역류, 대동맥판막 역류 등으로 2차 수술을 시행했던 환자로 36세 때 실신을 일으켰다. 환자는 심장 초음파 소견상 대동맥판막 역류와 삼첨판막 역류, 양심실 기능 부전, 승모판막 역류(grade II-III/IV)가 있었고 24시간 심전도에서 심방 세동이 관찰되었다. 이 환자는 심실 기능 부전과 심방 세동이 실신의 원인이라고 추정된다. 세 번째 환자의 경우는 5세 때 완전 교정술을 시행하였고 15세 때 실신한 과거력이 있었다. 심장 초음파 소견상 중등도의 폐동맥 역류가 있었고, 기립경사도 검사와 treadmill test, 24시간 심전도 검사, 뇌파 검사를 실시했으나 모두 정상 소견이었고, 실신을 일으킬만한 특별한 원인이 밝혀지지 않았다(Table 2).

2) 심장 초음파 검사 소견

대상 환자들에서 교정 수술 이후의 심장 초음파에서 관찰된 문제들은 다음과 같았다. 우심실 확장을 보인 경우가 11례로 가장 많았고, 우심실 확장을 보인 환자 중 7명에서 grade III/IV 이상의 폐동맥 역류가 있었고, 2명에서 grade III/IV 이상의 삼첨판막 역류가 있었다. Grade III/IV 이상의 폐동맥 역류를 보인 경우는 모두 8례 있었고, 좌폐동맥 협착이 있었던 경우가 6례, 잔존 심실 중격 결손이 6례, grade III/IV 이상의 승모판막 역류가 5례, grade II/IV 이상의 삼첨판막 역류 4례, 우심실 유출로 협착이 3례, 우심실 유출로 낭성 확장이 3례, grade II/IV 이상의 대동맥판막 역류가 3례에서 있었다. 그 외에 우폐동맥 분지 협착이 1례에서 있었다(Table 3).

3) 수술 후 부정맥

대상 환자들 중 11명에서 부정맥이 관찰되었다. 심방 부정맥이 5례(심방 세동 3례, 심방 조동 2례), 전도 장애가 6례(1도 방실 차단 3례, 2도 방실 차단 2례, 3도 방실 차단 1례), 잦은 심실 조기 수축(Lown 분류 4도 이상)이 2례에서 있었다. 3도 방실 차단이 있었던 환자는 17세 때 완전 교정술을 받았고, 그 이후 추적 관찰 기간 중 3도 방실 차단이 발생하여 인공 심박동기를 삽입하였다. 잦은 심실 조기 수축이 있었던 환자 중 1명은 2도 방실 차단이 동반되었고, 심방 세동이 있었던 환자 중 1명에서 1도 방실 차단이 같이 있었다. 심방 세동을 보였던 3명에서는 심장 초음파상 확장된 우심방이 관찰되었다. 이 중 1례는 잔존 심실 중격 결손과 삼첨판막 역류가 있어 심실 중격 결손 폐쇄, 삼첨판막 성형술과 우심방 Maze수술을 시행하였고, Maze

수술 이후 심방 세동이 소실되었다. 심방 조동이 있으면서 심장 초음파상 우심방이 늘어나 있었던 환자 1명도 잔존 심실 중격 결손이 있어 잔존 심실 중격 결손 폐쇄와 함께, 우심방 Maze 수술 이후 심방 조동이 소실되었다. 부정맥이 있었던 환자군(group I, 11명)과 부정맥이 없었던 군(group II, 17명)으로 나누어 수술 후 경과 기간, 흉부 방사선 사진상 심비대 정도, QRS 폭, 유의한 폐동맥 역류(grade III/IV 이상) 및 삼첨판막 역류(grade III/IV 이상)의 빈도, 교정 수술 시 연령, 수술 후 경과 기간 등을 비교하여 보았다(Table 4). 수술 시 연령이 낮을수록 수술 후 부정맥이 적게 관찰되었고($P<0.05$), 부정맥 군이 부정맥이 없었던 군에 비해 흉부 방사선 소견상 심/흉 비 0.55 이상의 심비대가 유의하게 많았다($P<0.05$). 심전도에서 QRS폭이 넓을수록 심비대가 많았으며($P<0.05$), 수술 후 심비대가 있는 군(심/흉 비>0.55)과 심비대가 없는 군으로 나누어 비교해 보았을 때는 심비대가 있는 군에서 QRS폭이 넓었고($P<0.05$), 의미 있는 폐동맥 역류와 삼첨판막 역류가 많이 관찰되었다($P<0.05$).

4) 심도자 검사 소견

대상 환자 가운데 본원에서 심도자 검사를 시행한 경우는 모두 13례였으며, 이 중 교정 수술 전 진단적 목적으로 시행한 경우는 6례였다. 교정 수술 후 심도자 검사를 한 7례 중 4례는 좌폐동맥 협착으로 인하여 심도자 검사를 하였는데, 1례는 풍선 혈관 확장술(balloon angioplasty)만을 하였고, 나머지 3례는 풍선 혈관 확장술 후 스텐트(stent) 삽입을 시행하였다. 다른 1례는 대동맥과 폐동맥 사이에 측부 혈관(major aorto-pulmonary collateral artery, MAPCA)이 있어서 코일로 전색술(embolization)을 시행하였다. 나머지 2례는 잔존 심실 중격 결손이 있어서 심도자 검사를 하였고, 이 가운데 1례는 우심실 유출로의 확장이 동반되어 있었다.

5) 재수술

재수술은 총 28례 중 8례에서 시행되었다. 재수술의 원인으로, 잔존 심실 중격 결손만 있었던 경우가 3례, 우심실 유출로 협착이 동반된 잔존 심실 중격 결손이 1례, 우심실 유출로 협착 과 폐동맥 역류가 동반된 잔존 심실 중격 결손이 1례, 우심실 유출로 협착, 감염성 심내막염으로 인한 삼첨판막 우종(vegetation) 및 잔존 심실 중격 결손이 1례, 좌폐동맥 협착이 1례 있었고, 외부에서 재수술을 시행한 나머지 1례는 기록 미비로 정확한 원인을 알 수는 없었으나 우폐동맥 협착 때문이라고 추정된다.

Table 3. Postoperative Echocardiographic Findings(n=28)

	Number of cases
Dilated right ventricle	11
Significant pulmonary valve regurgitation	8
Left pulmonary artery stenosis	6
Residual ventricular septal defect	6
Significant mitral valve regurgitation	5
Significant tricuspid valve regurgitation	4
Right ventricle outflow tract obstruction	3
Right ventricle outflow tract aneurysmal dilatation	3
Significant aortic valve regurgitation	3
Right pulmonary artery stenosis	1

Table 4. Comparison between Arrhythmia Group(I) and Non-arrhythmia Group(II)

	Group I(n=11)	Group II(n=17)	P
Cardio-thoracic ratio(>0.55)	9(32%)	6(21%)	0.01
QRS duration(>120 ms)	10(36%)	12(43%)	0.08
Significant pulmonary valve regurgitation	3(11%)	5(18%)	0.4
Significant tricuspid valve regurgitation	3(11%)	1(4%)	0.27
Age at repair(years old)	21.8(2-49)	11.9(2-36)	0.03
Duration of postoperative follow-up(years)	15.3(2-33)	14.5(0-22)	0.83

Table 5. Postoperative Sequelae of Tetralogy of Fallot Patients(n=28)

	Number of cases
Arrhythmia	11
Significant pulmonary valve regurgitation	8
Left pulmonary artery stenosis	6
Residual ventricular septal defect	6
Significant mitral valve regurgitation	5
Significant tricuspid valve regurgitation	4
Right ventricle outflow tract obstruction	3
Right ventricle outflow tract aneurysmal dilatation	3
Significant aortic valve regurgitation	3
Infective endocarditis	1
Protein losing enteropathy	1

6) 수술 후 문제점

Fallot 4정 교정 수술 후 생길 수 있는 문제점을 정리해보면, 부정맥이 11례로 가장 많았고, 유의한 폐동맥 역류는 8례에서 볼 수 있었다. 그 외에 좌폐동맥 협착, 잔존 심실 중격결손, 승모판막 역류, 삼첨판막 역류, 우심실 유출로 협착, 우심실 유출로 낭성 확장, 대동맥판막 역류, 감염성 심내막염, 단백 소실 장증 등을 볼 수 있었다(Table 5).

완전 교정술을 받은 28명 중 1명은 외국으로 이민하여 추적 관찰되지 않고 있으며, 수술 또는 수술 후 경과도중 교통사고로 사망한 경우(1명) 외에 사망한 환자는 없었다.

고 찰

Fallot 4정은 1888년 Fallot이 심실 중격 결손, 폐동맥 협착, 대동맥 기승 및 우심실 비대외의 4가지 해부학적 이상을 특징으로 하는 질환으로 정의하여 보고한 후 널리 알려지게 되었으며, 신생아 이후에 가장 흔한 청색색형 선천성 심장질환으로 출생 신생아 10,000명당 3-5명 정도의 빈도를 보인다. 수술적 교정을 하지 않는 경우 1년 생존율은 66%, 2년 생존율은 49%, 10년 생존율은 24%이며, 20년 이상 생존율은 10-15%에 불과한 질환이다¹⁾. 그러나 Blalock과 Taussig²⁾에 의해 고식적 수술이 도입되고, Lillehei 등³⁾과 Kirklin 등⁴⁾에 의해 교정 수술이 시행된 이래로 Fallot 4정의 경과가 크게 변화하였다. 수술 성적이 향상되면서 점차 성인 연령의 Fallot 4정 환자가 많아졌고, 교정 수술 후 시간이 지나면서 나타날 수 있는 문제점들이 알려지게 되었다. 대부분의 환자들은 교정 수술 후 직업 활동, 스포츠 등을 포함한 일상생활을 특별한 제약 없이 할 수 있지만, 부정맥, 폐동맥 역류, 우심실 유출로 협착, 폐동맥 분지 협착 및 우심실 기능 부전 등이 문제가 될 수 있다.

Waien 등⁵⁾의 보고에 의하면, Fallot 4정 수술 후(평균 추적 관찰기간: 6.7년) 환자(n=151)의 85%가 NYHA functional class I에 속하였고, 11%가 NYHA class II, 4%가 NYHA

class III, NYHA class IV는 한 명도 없었다. 본 조사에서는 조사 당시(평균 추적관찰기간: 15.1년(0-33년)) 환자(n=28)의 50%(14명)가 NYHA class I, 29%(8명)가 NYHA class II, 14%(4명)가 NYHA class III, 7%(2명)가 NYHA class IV에 해당하였다. Waien 등⁵⁾과의 발표에 비해서 NYHA class III와 IV에 해당하는 환자의 비율이 많았는데, 여기에는 평균 추적관찰기간의 차이, 개체군수의 차이 등이 고려되어야 할 것으로 생각된다. Fallot 4정 수술 후 대부분의 환자가 수술 후에도 특별한 문제없이 일상생활을 영위하는 결과를 보여주었지만, 일부 환자들 의 경우에는 위에서 언급했던 몇 가지 문제점들이 나타나게 되고 또한 시간이 경과함에 따라 이런 문제점들의 빈도와 그 정도가 증가함을 알 수 있었다. 이러한 문제들은 단순히 정기적 관찰만으로 충분하거나 약물 치료를 하면서 관찰하면 되는 경우도 있으나, 심도자를 통한 중재적 치료나 재수술을 요하기도 한다. Pome 등⁶⁾에 의하면 재수술의 적응증으로는 잔존 심실 중격 결손이 가장 많았고(41%), 다음으로 우심실 유출로 협착을 동반한 잔존 심실 중격 결손(31.8%)이 많았으며, 그 외에 우심실 유출로 협착(13.7%), 잔존 심실 중격 결손을 동반한 대동맥판막 역류(4.5%), 삼첨판막 역류(4.5%), 우심실 유출로 낭성확장(4.5%) 등이 있었다. 본 조사에서는 총 28례 중 8례에서 재수술을 하였는데, 재수술의 원인으로, 잔존 심실 중격 결손만 있었던 경우가 3례, 우심실 유출로 협착을 동반한 잔존 심실 중격 결손이 1례, 우심실 유출로 협착과 폐동맥 역류가 동반된 잔존 심실 중격 결손이 1례, 우심실 유출로 협착, 감염성 심내막염으로 인한 삼첨판막 우중 및 잔존 심실 중격 결손이 1례, 좌폐동맥 협착이 1례, 확실한 원인을 알 수 없었으나 우폐동맥 협착으로 추정된 경우가 1례 있었다. 재수술을 받은 8명 중 3명에서 세 번째 수술을 받았는데, 한 환자는 좌폐동맥 협착으로, 또 다른 한 명은 잔존 심실 중격 결손과 감염성 심내막염으로 인한 우중이 삼첨판에 발생하여 삼첨판 재건을 위한 세 번째 수술을 받았으며, 나머지 한 명 역시 잔존 심실 중격 결손으로 세 번째 수술을 받았다.

폐동맥 역류는 Fallot 4정 수술 후 가장 흔하게 발생하는 문제이다. Zahka 등⁷⁾에 의하면 Fallot 4정 교정 후 78%에서 폐동맥 역류가 있다고 하였으며, 이 중 59%는 경도, 19%는 중등도 이상의 폐동맥 역류였다. 경한 폐동맥 역류는 Fallot 4정으로 교정 수술 받은 거의 모든 환자에서 관찰되며, 대부분 임상적으로 별 문제를 일으키지 않는다. 그러나 중등도 이상의 폐동맥 역류는 장기적인 관점에서 우심실 기능에 큰 영향을 미칠 수 있다⁸⁻¹⁵⁾. Discigil 등¹⁶⁾의 보고에 의하면 일반적으로 폐동맥 역류는 Fallot 4정 수술 직후 또는 얼마간은 심기능에 큰 영향을 미치지 않으나, 시간이 경과함에 따라 역류 정도가 심해질 수 있고 그 역류 정도가 심할수록 지속적인 우심실 확장과 우심실 기능 부전을 야기하여, 궁극적으로 폐동맥 판막 치환술을 하게 된다. Discigil 등¹⁶⁾은 Fallot 4정 수술 환자 중 총 42명에 대해 폐동맥 판막 치환술을 시행하였는데, 수술 후 환자들의 우심실 기능

이 향상되고 NYHA functional class의 향상, 그리고 심방 부정맥의 호전을 볼 수 있었다. 또한 Therrien 등¹⁷⁾도 Fallot 4징 수술 후 만성적이고 심한 폐동맥 역류가 우심실 확장을 유발하고, 급사를 일으킬 가능성이 높음을 관찰하고 25명 환자에서 폐동맥 판막 치환술을 시행하였는데 이 중 13%에서만이 우심실 박출계수(ejection fraction)가 정상(우심실 박출계수>44%)적으로 돌아옴을 발견하고 적절한 우심실 기능을 되찾기 위해서는 우심실 기능이 불가역적으로 되돌아 갈 수 없는 상태가 되기 이전에 폐동맥 판막 치환술을 시행해야 함을 주장하였다. 본 조사에서도 III/IV도 이상의 폐동맥 역류가 8례(29%)에서 관찰되었고, 경한 폐동맥 역류는 20명(71%)에서 관찰되었다. III/IV도 이상의 폐동맥 역류가 있었던 8례 중 7례에서 우심실 확장이 있었으며, 의미 있는 폐동맥 역류가 있는 환자에서 심비대(심/흉 비>0.55)가 유의하게 많았다($P<0.05$). 이들 중 1례에서 폐동맥 판막 치환술을 시행하였으며, 판막 치환술 후 폐동맥 역류는 감소하였으나 대동맥판막 역류 및 양심실 기능 저하로 현재 외래 추적관찰 중에 있다. 또한 폐동맥 역류와 심비대가 오래 지속되면 우심실 기능 저하를 유발하고 부정맥의 빈도를 증가시킨다고 알려져 있다^{7, 18)}. 이런 관찰들을 토대로 Ilbawi 등¹³⁾은 폐동맥 역류를 줄여 우심실 기능을 보존하고자 조기 폐동맥 판막 삽입을 주장하였다.

우심실 유출로 협착도 Fallot 4징 수술 후 올 수 있는 주요한 문제 중 하나로, 협착 부위는 우심실 유출로 원주부, 폐동맥 판막 또는 판막륜, 폐동맥 분지 등이 될 수 있다¹⁹⁾. 본 조사에서도 3례에서 우심실 유출로 협착에 대한 재수술이 있었다. 우심실 유출로 협착으로 인한 재수술의 시기는 환자의 임상 양상과 우심실과 폐동맥 압력 차이에 따라 달라진다. Pome 등⁶⁾은 심부전 증상이 있으면서 우심실 유출로 압력 차이가 50 mmHg 이상이거나 무증상인 경우에도 압력 차이가 70 mmHg 이상이면 재수술을 권유하였다. 아울러, 폐동맥 분지 협착에 의해서도 우심실 기능이 영향을 받을 수 있게 되는데, 폐동맥 분지 협착이 심할 경우 폐동맥 역류와 우심실 확장을 초래하게 된다. 폐동맥 분지 협착이 있을 경우 풍선을 이용한 폐동맥 성형술이나 스텐트 삽입을 하거나 수술적 치료를 통하여 협착부위를 넓혀 줌으로 우심실 기능 회복에 도움을 줄 수 있다. 본 조사에서도 Fallot 4징 수술 후 4례에서 의미 있는 폐동맥 분지 협착이 있었고, 1례에서는 풍선 성형술만으로 폐동맥 협착을 해결하였고, 2례에서는 풍선 성형술만으로는 효과적으로 협착부위를 넓힐 수 없어서 스텐트를 삽입하여 협착부위를 넓혀 주었고, 나머지 1례의 경우 풍선 성형술, 스텐트 삽입, 폐동맥 확장 수술을 하였으나 계속해서 좌폐동맥 협착이 남아있는 상태이다.

Fallot 4징 교정 후 부정맥은 많이 보고되고 있으며, 급사의 중요한 원인으로 알려져 있다^{20, 21)}. 이 중 임상적으로 의미 있는 부정맥은 심방 조동, 심방 세동, 심실 빈맥 등을 들 수 있는데, Miyamura 등²²⁾은 Fallot 4징 수술 후 심방성 부정맥의 빈도를 19%로 보고하였고, Waien 등⁵⁾은 14%에서 24%로 보고하였다.

심실성 부정맥의 경우, Burns 등²⁰⁾은 Fallot 4징 수술 후 심실성 부정맥의 빈도를 64%로 보고하였고, Zahka 등⁷⁾은 79%로 보고하였다. Gatzoulis 등¹⁸⁾은 Fallot 4징 수술을 받은 793명을 대상으로 부정맥과 급사에 대하여 조사하였는데(평균 추적관찰 기간: 21.1년), 추적관찰기간 중 지속적 심실 빈맥을 보였던 경우는 33명(4.2%)이었고, 이들은 모두 심실 절개를 통한 교정(transventricular repair)을 받은 환자들이었다. 심장 초음파에서는 심실 빈맥을 보였던 환자의 94%에서 중등도 이상의 폐동맥 역류가 있었고, 42%에서 중등도 이상의 삼첨판막 역류를 보여 주었다. 이 중 16명이 관찰기간 동안 급사하였다. 지속적인 심방 조동과 심방 세동을 보였던 환자수는 29명(3.7%)이었고 이들 중 70%(16명)가 중등도 이상의 삼첨판막 역류가 있었고, 65%(15명)가 중등도 이상의 폐동맥 역류가 있었다. 심방성 부정맥이 있었던 환자들중 4명의 환자는 관찰기간동안 심실 빈맥으로 발전하였다. 이를 통해 볼 때 삼첨판막 역류가 심방성 부정맥을 일으키는 흔한 원인이고, 폐동맥 역류는 심실성 부정맥과 급사를 일으킬 수 있는 중요한 인자임을 알 수 있다. 부정맥과 급사를 예견할 수 있는 다른 인자로는 180 ms 이상의 QRS폭과 교정술시 나이 등을 들 수 있는데, 심실 빈맥을 일으켰던 환자의 88%에서 180 ms 이상의 QRS폭을 보여 주었고 급사했던 환자의 63%에서 180 ms 이상의 QRS폭을 보여 주었다¹⁸⁾. 또한 심실성 빈맥과 급사를 일으켰던 환자들의 교정술시 나이가 그렇지 않은 환자들의 교정술시 나이보다 의미 있게 많음을 관찰할 수 있었다. 본 조사에서도 부정맥이 11례(39%)에서 발견되었는데, 심방성 부정맥이 5례(심방 조동 3례, 심방 세동 2례), 방실 전도 장애가 6례(1도 방실 차단 3례, 2도 방실 차단 2례, 3도 방실 차단 1례), 심실성 빈맥이 2례 있었다. 이 중 심방 세동이 있었던 3례 중 1례에서는 뚜렷한 우심방 확장이 있었고, 잔존 심실 중격 결손 봉합, 삼첨판륜 성형술과 우심방 Maze 수술 후 심방 세동이 소실되었다. 또한 심방 조동을 일으켰던 2례 중 1례에서 심장 초음파상 우심방 확장이 있었고, 잔존 심실 중격 결손 봉합과 우심방 Maze 수술이후 심방 조동이 소실되었다. 3도 방실 차단이 있었던 환자는 17세 때 완전 교정술을 시행하였고, 수술 후 경한 폐동맥 역류와 삼첨판막 역류가 있었으며 추적 관찰도중 3도 방실 차단이 있어 인공 심박동기를 삽입하였다. 심실성 빈맥이 있었던 환자는 2명 모두 24시간 심전도에서 잦은 심실 조기 수축(Lown 분류 4도 이상)이 있었다. 그리고 부정맥이 있었던 그룹과 유의한 부정맥이 관찰되지 않았던 그룹을 비교해 보았을 때, 부정맥이 있는 그룹에서 심/흉 비 0.55 이상의 심비대가 있는 환자수가 유의하게 많았고($P<0.05$), 어린 나이에 교정을 받은 환자일수록 부정맥이 적게 관찰되었다($P<0.05$).

활로 사정 수술 후 부정맥에 대한 치료로는 항부정맥제를 이용한 약물 치료, 제세동기(internal defibrillator)삽입 치료, 심도자를 통한 전극도자 절제술(ablation therapy) 등이 있다. Fallot 4징 수술 후 심실 빈맥은 우심실 유출로 주위에 생긴 수술봉합

부위나 첩포 주위에서 거대재입기전(macro reentry)이 형성되는 것에 의해 발생된다고 추정하고 있는데²³⁾, 이런 경우 전극도자 절제술(catheter ablation therapy)을 통한 성공적인 부정맥 회로 차단이 종종 보고되고 있다^{24, 25)}. 또한 심장 수술 후 심방성 부정맥의 경우에서도 약물치료에 실패하는 경우 전극도자 절제술이 이용되고 있다²⁶⁾.

Fallot 4징은 교정 수술 후에도 흔히 판막 역류, 우심실 유출로 협착, 잔존 심실 중격 결손 등으로 인하여 와류가 계속되므로 심내막염에 대한 예방 조치는 여전히 필요하다. Li와 Somerville²⁷⁾은 교정 후에는 비록 감염성 심내막염이 줄어들기는 하지만, 잔존 심실 중격결손과 같은 문제가 남아 있을 때 심내막염이 잘 발생할 수 있다고 기술하였다. 본 조사에서도 2례에서 감염성 심내막염을 경험하였는데, 1례는 교정 수술을 받기 이전에 감염성 심내막염을 앓았던 과거력이 있었던 경우였고, 다른 1례는 골수 검사상 골수 이형성 증후군 환자로 잔존 심실 중격 결손이 있으면서 삼첨판막에 우종이 관찰되어 심실 중격 결손 폐쇄와 삼첨판 재건 수술을 받은 경우였다.

단백 소실 증상은 주로 Fontan 수술을 받은 환자에서 체정맥 압력이 높아지면서 위장관에서 단백질 소실이 일어나는 합병증으로 추정하고 있지만²⁸⁾, 체정맥 압력이 높지 않은 상태에서도 단백소실증상이 발생하고 있기 때문에 이를 일으키는 정확한 병태생리는 알려져 있지 않다. Fontan 수술 이외에도 폐동맥 협착 등으로 장기적으로 우심방 압력이 높게 될 경우 단백소실증상이 발생할 수 있다. 본 조사에서도 단백 소실 증상이 1례에서 발생하였다. 환자는 4세 때, 교정 수술을 받았으나, 그 이후 폐동맥 분지 협착(특히, 좌폐동맥 협착)이 심해 폐동맥 풍선 성형술, 스텐트 삽입을 하였고, 두 차례(5세, 13세) 폐동맥 협착에 대한 수술을 받았다. 그 이후에도 우심방 압력이 높은 상태(우심방 압력: 15/7 mmHg(mean: 12 mmHg))로 유지되면서 하지 부종, 복수와 더불어 단백 소실 증상이 발생하는 것을 경험하였다.

본 조사는 모두 후향적으로 실시하였고, 환자 개체수가 많지 않았다. 또한 수술 후 경과 기간이 길게는 33년(평균 경과기간: 15.1±7.6년)인 경우도 있었으나, 짧게는 수개월인 경우도 있어서 Fallot 4징 수술 후 시간 경과에 따른 일반적인 문제점들을 충분히 나타내기는 어려웠다고 생각된다. Fallot 4징 수술을 받은 환자 수가 점점 늘어나고 있는 만큼 좀 더 많은 수의 환자를 지속적으로 추적 관찰해 보면, 보다 보편적인 결과를 얻을 수 있을 것으로 여겨진다.

결론적으로, Fallot 4징은 교정 수술 후 대부분의 환자가 별 문제 없이 정상적인 생활이 가능하지만 본 조사에서처럼 여러 가지 문제점들-부정맥, 폐동맥 역류, 잔존 심실 중격 결손, 우심실 유출로 협착, 폐동맥 분지 협착, 감염성 심내막염 등-이 발생할 수 있으므로 장기적인 예후를 좋게 하기 위해서는 정기적이고도 지속적인 관찰과 조기 교정이 필요하다고 생각된다.

요 약

목적 : Fallot 4징 환자에 대한 수술 및 수술 후 집중 치료의 발달로 생존율이 향상되면서 교정 수술을 받은 Fallot 4징 환자의 연령이 점차 증가하였고, 이에 따라 장기 생존에 따른 여러 가지 문제점들이 알려지게 되었다. 저자들은 완전 교정 수술을 받은 성인 Fallot 4징 환자에서 나타나는 주요 임상적인 문제점들을 알아보고자 하였다.

방법 : 1994년 5월부터 2000년 7월까지 삼성서울병원 성인선천성심장병클리닉(GUCH Clinic)에 등록된 Fallot 4징 환자는 30명으로, 내원 당시 자연 생존자는 6명, 수술 후 생존자는 24명이었다. 이들 중 본 조사 당시까지 완전 교정 수술을 받은 환자 28명을 대상으로 임상 기록, 심전도, 심장 초음파, 심도자 검사, 수술 기록 등을 후향적으로 조사하여 주요 임상 문제점을 알아 보았다.

결 과 :

1) 본 조사 당시 평균 연령은 30.8세(16-53세)였고, 교정 수술시 나이는 15.8세(2-49세)였다. 남녀 비는 1.3:1이었다.

2) 완전 교정 수술 후 임상적으로 유의한 문제점들은 부정맥(11례), 폐동맥 역류(8례), 좌폐동맥 협착(6례), 잔존 심실 중격 결손(6례), 승모판막 역류(5례), 삼첨판막 역류(4례), 우심실 유출로 협착(3례), 우심실 유출로 낭성 확장(3례), 대동맥판막 역류(3례), 심내막염(1례) 및 단백 소실 증(1례) 등이었다.

3) 부정맥이 있었던 환자군(Group I, 11명)과 부정맥이 없었던 군(group II, 17명)으로 나누어 비교하여 보았을 때, 수술 시 연령이 낮을수록 수술 후 부정맥이 적게 관찰되었고($P<0.05$), 부정맥 군이 부정맥이 없었던 군에 비해 흉부 방사선 소견상 심.흉 비 0.55 이상의 심비대가 유의하게 많았다($P<0.05$). 심전도에서 QRS폭이 넓을수록 심비대가 많았으며($P<0.05$), 수술 후 심비대가 있는 군(심/흉 비>0.55)과 심비대가 없는 군으로 나누어 비교해 보았을 때는 심비대가 있는 군에서 QRS폭이 넓었고($P<0.05$), 의미 있는 폐동맥 역류와 삼첨판막 역류가 많이 관찰되었다($P<0.05$).

4) 재수술은 총 28례 중 8례에서 시행되었다. 재수술의 원인으로, 잔존 심실 중격 결손만 있었던 경우가 3례, 우심실 유출로 협착이 동반된 잔존 심실 중격 결손이 1례, 우심실 유출로 협착과 폐동맥 역류가 동반된 잔존 심실 중격 결손이 1례, 우심실 유출로 협착, 감염성 심내막염으로 인한 삼첨판막 우종 및 잔존 심실 중격 결손이 1례, 좌폐동맥 협착이 1례, 우폐동맥 협착(추정)이 1례 있었다.

결론 : Fallot 4징은 교정 수술 후 대부분의 환자가 별 문제 없이 정상적인 생활이 가능하지만 본 조사에서처럼 여러 가지 문제점들-부정맥, 폐동맥 역류, 잔존 심실 중격 결손, 우심실 유출로 협착, 폐동맥 분지 협착, 감염성 심내막염 등-이 발생할 수 있으므로 장기적인 예후를 좋게 하기 위해서는 정기적이고도 지

속적인 관찰과 조기 교정이 필요하다고 생각된다.

참 고 문 헌

- 1) Bertranou EG, Blackstone EH, Hazelrig JB, Turner ME, Kirklin JW. Life expectancy without surgery in tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 1978;42:458-66.
- 2) Blalock A, Taussig HB. The surgical treatment of malformations of the heart in which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia. *J Am Med Assoc* 1945;128:189-202.
- 3) Lillehei CW, Varco RL, Cohen M, Warden HE, Patton C, Mollar JH. The first open-heart repairs of ventricular septal defect, atrioventricular communis, and tetralogy of Fallot using extracorporeal circulation by cross-circulation: a 30-year follow-up. *Ann Thorac Surg* 1968;41:4-21.
- 4) Kirklin JW, Dyshane JW, Patrick RT, Donald DE, Hetzel PS, Harshbarger HG, et al. Intracardiac surgery with the aid of a mechanical pump-oxygenator system(Gibbon type): report of eight cases. *Proc Staff Meet Mayo Clin* 1955;30:201-6.
- 5) Waiien 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.
- 6) Pome G, Rossi C, Colucci V, Passini L, Morello M, Taglieri C, et al. Late reoperations after repair of tetralogy of Fallot. *Eur J Cardiothorac Surg* 1992;6:31-5.
- 7) Zahka KG, Homeffer PJ, Rowe SA, Neill CA, Manolio TA, Kidd L, et al. Long-term valvular function after total repair of tetralogy of Fallot, relation to ventricular arrhythmias. *Circulation* 1988;78(3 suppl):14-9.
- 8) 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.
- 9) Lillehei CW, Varco RL, Cohen M, Warden HE, Gott VL, DeWall RA, 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.
- 10) 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.
- 11) 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.
- 12) Bove EL, Kavey RW, Byum 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.
- 13) 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.
- 14) Yemets IM, Williams WG, Webb GD, Harrison DA, McLaughlin PR, Trusler GA, et al. Pulmonary valve replacement late after primary repair of tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg* 1997;64:526-30.
- 15) 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.
- 16) Discigil B, Dearn 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.
- 17) Therrien J, Siu SC, McLaughlin PR, Liu PP, Williams WG, Webb GD. Pulmonary valve replacement in adults late after repair of tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol* 2000;36:1670-5.
- 18) Gatzolius MA, Balaji S, Webber SA, Siu SC, Hokanson JS, Poile C, et al. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicenter study. *Lancet* 2000;356:975-81.
- 19) Sohn SJ, Han JJ, Lee YT, Kim SH. Survival and problems after repair of tetralogy of Fallot. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 1999;32:237-48.
- 20) Burns RJ, Liu PP, Druck MN, Seawright SJ, Williams WG, McLaughlin PR. Analysis of adults with and without complex ventricular arrhythmias after repair of tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol* 1984;4:226-33.
- 21) Garson A, Bink-Boelkens M, Hesslein PS, Hordof AJ, Keane JF, Neches WH, et al. Atrial flutter in the young: a collaborative study of 380 cases. *J Am Coll Cardiol* 1985;6:871-8.
- 22) Miyamura H, Kanazawa N, Fukuda J, Eguchi S, Morikawa M, Aizawa Y, et al. Long term postoperative status of tetralogy of Fallot. *Jpn Circ J* 1986;50:850-8.
- 23) Kugler JD, Pinsky WW, Cheatham JP. Sustained ventricular tachycardia after repair of tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 1983;51:1137-43.
- 24) Chinushi M, Aizawa Y, Higuchi K. Ventricular tachycardia initiated by high energy cardioversion in a patient with an implantable cardioverter defibrillator. *Heart* 1997;77:373-4.
- 25) Gonska BD, Cao K, Raab J. Radiofrequency catheter ablation of right ventricular tachycardia late after repair of congenital heart defects. *Circulation* 1996;94:1902-8.
- 26) Van Hare GF, Lesh MD, Stanger P. Radiofrequency catheter ablation of supraventricular arrhythmias in patients with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 1993;22:883-90.
- 27) Li W, Somerville J. Infective endocarditis in the grown-up congenital heart population. *Eur Heart J* 1998;19:166-73.
- 28) Davis C, Driscoll D, Perrault J. Enteric protein loss after the Fontan operation. *Mayo Clin Proc* 1994;69:112-4.