

수술 전 청색증 정도에 따른 성인 활로씨 4장증의 임상 양상

윤태진* · 김상화* · 박순익* · 박정준* · 송 현* · 이재원* · 서동만* · 송명근*
 송종민** · 강덕현** · 송재관** · 장완숙*** · 김영휘*** · 고재곤*** · 박인숙***

Surgical Outcome of Tetralogy of Fallot in Adult — Implication of Preoperative Cyanosis —

Tae-Jin Yun, M.D.*, Sang-hwa Kim, M.S.*, Soon-ik Park, M.D.*, Jung-Jun Park, M.D.*
 Hyun Song, M.D.*, Jae-Won Lee, M.D.*, Dong-Man Seo, M.D.*, Meong-Gun Song, M.D.*
 Jong-Min Song, M.D.**, Duck-Hyun, Kang, M.D.**, Jae-Kwan Song, M.D.**, Wan-Sook Jang, M.S.***
 Young-Hwue Kim, M.D.***, Jae-Kon Ko, M.D.***, In-Sook Park, M.D.***

Background: We analysed differences in operative methods and postoperative outcome according to the severity of preoperative cyanosis in adult ToF (Tetralogy of Fallot) patients. **Material and Method:** From August 1989 to June 2001, thirty three adult patients, 18 females and 15 males, underwent total correction for ToF. Their age ranged from 15 years to 54 years (median: 34). Patients were divided into 2 groups by preoperative SaO₂ (arterial oxygen saturation): group I (n=cyanotic, SaO₂ ≤94%) and group II (acyanotic, SaO₂ ≥95%). Preoperative median hemoglobin level was higher in group I compared to group II (17.5 g/dl vs 15 g/dl). Postoperative follow-up duration ranged from 1 to 94 months (670 patient-month, median: 14 months), and 63 two-dimensional echocardiographic examinations were done during this period. **Result:** There were no early or late mortality. With regard to RVOT (right ventricular outflow tract) reconstruction, trans-annular patch and RV-PA extracardiac conduit were used in 7 and 3 patients respectively, and all of them belonged to group I. In group I, cardiopulmonary bypass time, aortic cross-clamping time, ICU day, hospital day were significantly longer than in group II, and postoperative inotropic support was significantly greater than in group II. There was no ventricular arrhythmia in both groups, and one patient in group I suffered from atrial arrhythmia, which was resolved spontaneously after tricuspid and pulmonary valve replacement. During follow-up periods, functional class, residual RVOT stenosis and pulmonary regurgitation, tricuspid regurgitation, occurrence of ventricular and atrial arrhythmias were comparable between two groups. **Conclusion:** In adult ToF patients with severe preoperative cyanosis, more aggressive RVOT reconstruction and careful postoperative care are mandatory. However intermediate-term outcome of this group of patients is comparable to the patients with minimal or no preoperative cyanosis.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2005;38:271-276)

Key words: 1. Tetralogy of Fallot
 2. Cyanosis
 3. Adult

*울산대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, University of Ulsan

**울산대학교 의과대학 내과학교실

Department of Internal Medicine, College of Medicine, University of Ulsan

***울산대학교 의과대학 소아과학교실

Department of Pediatrics, College of Medicine, University of Ulsan

논문접수일 : 2003년 1월 20일, 심사통과일 : 2005년 2월 3일

책임저자 : 윤태진 (138-736) 서울시 송파구 풍납동 388-1, 서울아산병원 흉부외과

(Tel) 02-3010-3589, (Fax) 02-3010-6811, E-mail: tjyun@amc.seoul.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

서 론

활로써 사정증(tetralogy of Fallot)은 영, 유아기에 수술 받지 않는 경우 극히 일부의 경우에만 성인 연령에 이를 수 있으며[1,2], 성인 연령에서 이루어지는 전교정술은 자연 경과 상 장기 생존을 가능하게 했던 해부학적 특징으로 그 성적은 매우 양호한 편이다[1,3-5]. 하지만 우심실 유출로 협착의 정도 및 우심 기능의 저하 정도는 환자에 따라 큰 편이를 보이며, 이에 따른 수술 방법 및 수술 직후 결과의 다양성을 쉽게 예측할 수 있다. 저자들은 성인 연령에 활로써 4징증을 진단받고 수술 받은 환자들에 있어 수술 전 청색증의 정도에 따라 수술 방법 및 술 후 경과의 차이가 있는지를 알아보기 위해 본원에서 수술 받은 환자들을 대상으로 의무기록을 후향적으로 분석하였다.

대상 및 방법

1) 환자군

1989년 8월부터 2001년 8월까지 본원 흉부외과에서 수술 받은 성인 활로써 4징증 환자 총 33명을 대상으로 하였다. 수술 전 진단이 활로써 4징증이었던가 수술 후 심실중격결손 및 폐동맥협착으로 진단이 바뀐 환자 및 완전 방실 중격 결손 등 복잡 심기형이 동반된 경우는 연구대상에서 제외하였으며, 누두부 중격(Infundibular septum)의 전상방 변위(anterior superior deviation)에 의한 우심실 유출로 협착 및 대동맥 기승(overriding of aorta)을 동반한 전방 부정열형 심실중격결손(Anterior malalignment ventricular septal defect)이 수술 시 확인된 경우만을 연구 대상에 포함시켰다. 환자들의 연령은 15세에서 54세(중간값: 34세)였으며, 남녀 성비는 18 : 15로 여자가 많았다. 수술 전 환자에서 심도자를 실시하였으며, 대동맥혈의 산소포화도(SaO₂)가 94% 이하인 경우와 95% 이상인 경우를 각각 1군(청색증군, 16명) 및 2군(비청색증군, 17명)으로 나누었다. 1군은 2군에 비해 술 전 헤모글로빈 수치가 높았고 심한 증상을 보이는 환자가 많은 경향이 있었으나, 수술 시 연령, 성비, 폐동맥 크기 등은 양 군 간의 차이가 없었다(Table 1). 1군에서 4명의 환자가 우측 BT 단락술(2명), 좌측 BT 단락술 및 폐동맥 판막 풍선 확장술(1명), 우심실 유출로 성형술(1명) 등의 고식적 수술을 받은 과거력이 있었으며, 수술 시기는 전교정술을 받기 8개월에서 13년 전이었다. 수술 후 외래 관찰 기간은 1개월에서 94개월(670 patient-month, 중간값 14개월)이었다.

Table 1. Patient profiles

	Cyanotic (n=16)	Acyanotic (n=17)	p-value
Age (year)	33.9±10.2	31.1±7.9	0.32
Sex (M/F)	9/7	6/11	0.30
Preop Hb (g/dL)	17.9±2.6	15.3±1.2	0.018
Preop SaO ₂ (%)	79~93 (87.8)	95~100 (96.5)	<0.0001
Preop F.C. >III/IV	12/16	0/17	<0.0001
Previous palliation	4/16	0/17	
Associated anomaly	3/16	2/17	
	(bilat. SVC: 2, (PDA: 2) Periph.PS: 1)		
PA size (McGoon)	1.6~2.3	1.9~2.4	0.226

Hb=Hemoglobin; F.C.=Functional class; PA=Pulmonary artery.

2) 2-D 심초음파 검사

전례에서 수술 전 2-D 심초음파를 시행하였으며, 수술 직후 및 외래 관찰 기간 중 32명의 환자에서 63회의 2-D 심초음파 검사가 이루어졌다. 심초음파를 통하여 삼첨판막 폐쇄부전 정도 및 폐쇄부전 속도, 폐동맥 판 폐쇄부전 정도를 측정하였다.

3) 통계적 분석

양 군 간의 수술 시 체외순환시간, 대동맥 차단시간, 인공 양압 호흡 보조시간, 중환자실 체류시간, 재원일수, 강심제 투여량의 비교에는 Wilcoxon rank sum test를, 수술 시 폐동맥 판막의 형태, 우심방을 통한 심실 중격 결손 봉합 비율, 우심실 유출로 재건술 방법, 재수술률, 외래 관찰 시 증상, 수술 후 삼첨판막 및 폐동맥 판막 폐쇄부전 정도의 비교에는 Fisher's exact test를 적용하였으며, 통계 처리는 SAS 6.12 system을 사용하였다.

결 과

수술 후 조기 및 만기 사망은 없었다. 재수술은 1예에서 시행되었으며, 1군에서 1명의 환자가 심한 삼첨판막 폐쇄부전 및 폐동맥 판막의 협착-폐쇄부전, 심방성 부정맥으로 수술 후 7개월만에 삼첨판막 치환술(Sanit-Jude 33 mm) 및 폐동맥 판막 치환술(대동맥 동종 이식 판막)을 시행하였다. 1군은 2군에 비해 체외순환 시간, 대동맥 차단시간, 인

Table 2. Operative procedures

	Cyanotic	Acyanotic	p-value
VSD closure via RA	3/16	4/17	1.0
CPB time (min)	203±75	169±79	0.015
ACC time (min)	95±34	77±34	0.011
PV morphology			0.027
Tricuspid	2	8	
Bicuspid or Atresia	14	9	
RVOT Reconstruction			<0.0001
PVR (homograft)	3	0	
TAP	7	0	
Infundibular patch	3	9	
No patch	2	8	

VSD=Ventricular septal defect; CPB=Cardiopulmonary bypass; ACC=Aortic cross clamping; PV=Pulmonary valve; RVOT=Right ventricular outflow tract; PVR=Pulmonary valve replacement; TAP=Transannular patch.

Table 3. Postoperative course

	Cyanotic	Acyanotic	p-value
Early mortality	0/16	0/17	NS
Ventilator (days)	1.9±1.2	0.9±0.3	0.0018
ICU stay (days)	7.3±4.8	3.8±2.6	0.014
Hospital stay (days)	12.8±4.5	9.8±3.3	0.039
Inotropic score (I.S.)*	11.7±9.9	3.1±4.5	0.0029

*I.S.=Summation of inotropic agent x administration days.

공 양압호흡 보조기간, 중환자실 체류기간, 재원일수 등이 유의하게 길었고, 폐동맥 판막의 변형이 심한 경우가 많아 이에 따른 경관륜 포편(Transannular patch) 혹은 폐동맥 판막 치환 등 적극적인 우심실 유출로 형성의 빈도가 높았으며, 수술 후 강심제 투여량이 많았다(Table 2, 3). 하지만 재수술 빈도, 외래 추적 시 증상, 중등도 이상의 삼첨판막 및 폐동맥 판막 폐쇄부전의 빈도 등은 양 군 간의 유의한 차이가 없었다(Table 4, Fig 1-4). 또한 1군에서 우심실 유출로의 잔존 협착이 있어 폐동맥 판막 치환술을 시행한 1명의 환자를 제외하면 모든 환자에서 재수술을 필요로 하는 우심실 유출로 협착은 없었다(Fig 5, 6).

Table 4. Postoperative F/U

	Cyanotic	Acyanotic
Late mortality	0/16	0/17
Reoperation	1/16 (TVR+PVR)	1/17 (Residual VSD)
F.C.* at last F/U		
I	15	17
II	1	0
TR≥III at last F/U	2/16	0/17
PR≥III at last F/U	1/16	2/17

*F.C.=Functional class.

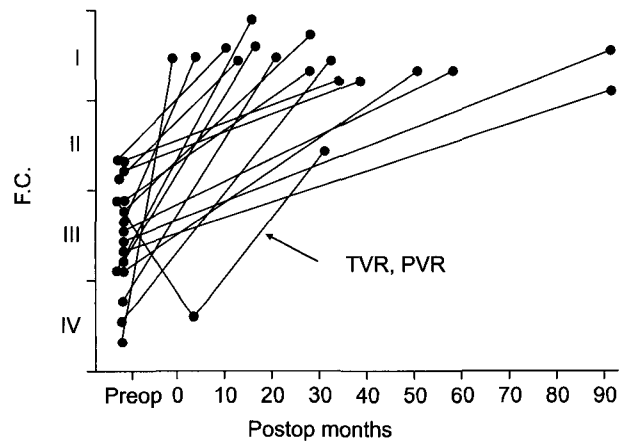


Fig. 1. Postoperative functional class in group 1. TVR=Tricuspid valve replacement; PVR=Pulmonary valve replacement.

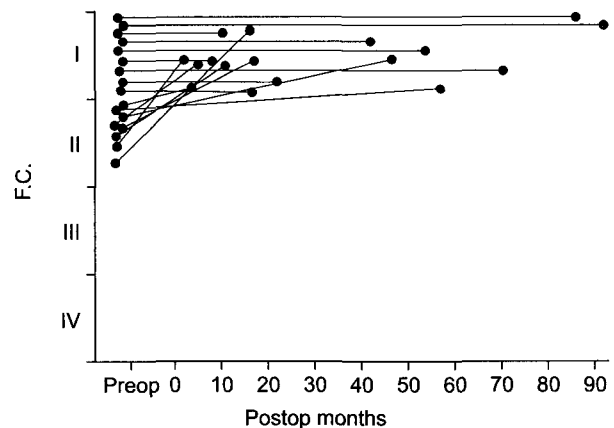


Fig. 2. Postoperative functional class in group 2.

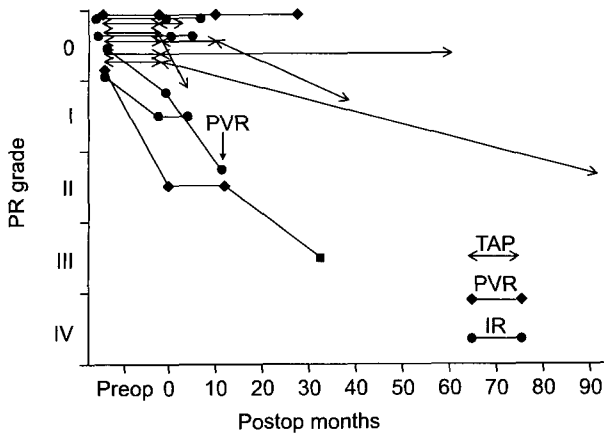


Fig. 3. Postoperative Pulmonary regurgitation in group 1. TAP= Transannular patch; PVR=Pulmonary valve replacement; IP= Infundibular patch.

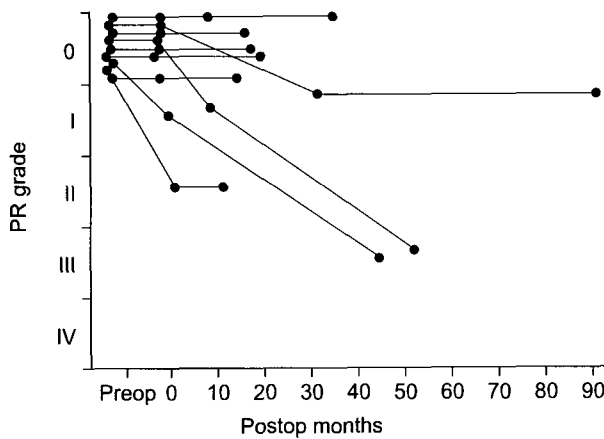


Fig. 4. Postoperative Pulmonary regurgitation in group 2.

고찰

최근 개심술의 발달과 청색증형 심기형의 수술적 교정에 대한 개념의 변화에 힘입어 활로씨 4징증의 전교정술은 대개 영, 유아기에 이루어지며, 성인 연령까지 활로씨 사정증이 교정되지 않고 있는 경우는 매우 드물다[2]. 따라서 성인 연령에서의 활로씨 4징증에 대한 주된 관심은 영, 유아기 교정 후 장기간에 걸쳐 생기는 폐동맥 판막 폐쇄부전, 우심실 확장, 심실성 부정맥 및 급사의 위험 등이며[6-8], 폐동맥 폐쇄부전의 예방을 위한 수술 방법[9] 혹은 이미 생긴 폐동맥 폐쇄 부전을 해결하기 위한 폐동맥 판막 치환술의 시기 및 방법 등이 큰 쟁점이 되고 있다

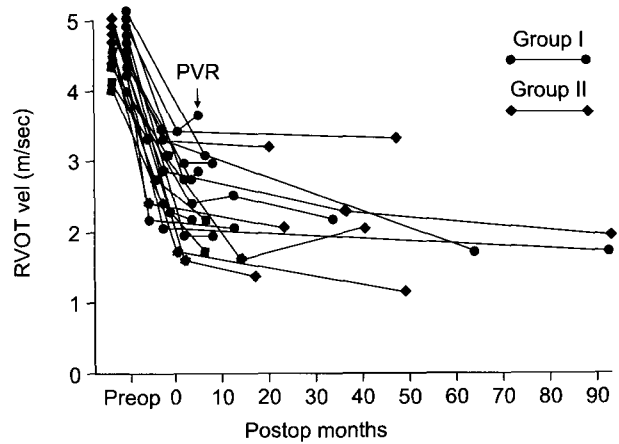


Fig. 5. Residual right ventricular outflow tract (RVOT) obstruction in both groups.

[3,10-13]. 또한 수술 시 연령과 장기 성적과의 관계도 잘 규명되어 있어 수술 시기가 늦을수록 수술 후 심방성 부정맥[7,14] 및 심실성 부정맥에 의한 급사[7,8]의 위험이 크고 장기적으로 우심부전이 올 가능성이 높다고 알려져 있다[15-17]. 하지만 성인 연령까지 생존한 활로씨 4징증 환자는 영, 유아기 및 소아기에 교정 받는 환자와는 다소 다른 양상을 보인다는 주장도 있으며, 이는 자연 경과 상 성인 연령에 이를 수 있는 유리한 해부학적 특징이 수술 결과 및 중, 장기 성적을 양호하게 한다는 주장이다[1,3-5]. 저자들은 청색증이 심한 성인 활로씨 4징증 환자들의 기능적 분류(functional class)가 수술 전 매우 불량했음에도 불구하고 단기 수술 성적은 매우 양호하였던 점에 착안하여, 수술 전 청색증의 정도에 따른 수술 방법 및 수술 직후 경과의 차이가 있는지를 알아보기 위해 본 연구를 계획하였다.

본 연구에서 청색증이 심했던 환자군에서 수술 후 강심제 요구량이 많고 및 중환자실 체류 기간, 재원일수 등이 길었던 것은, 우심실 유출로 성형에 있어 보다 광범위한 방법이 채택됨으로 인해 체외 순환시간 및 수술시간이 길었던 점 이외에도 수술 전 장기간의 저산소증 및 우심실 압력과부하에 의한 우심 기능의 저하가 수술 후 어느 정도의 적응기간을 필요로 했을 가능성이 높다. 즉 장기간의 저산소증 및 압력과부하, 우심실 비후(Right ventricular hypertrophy) 및 우심실 유순도(compliance) 저하는 수술 후 경과를 어렵게 할 수 있는 요인들이다[15]. 우심실의 용적 및 기능에 대한 객관적 평가는 매우 어려우며[3,10,18], 본 연구에서도 우심실 기능 평가에 대한 자료는 제시하지 못

하고 있다. 하지만 장기간의 저산소증 및 우심실 압력 과부하는 심근 기능 저하와 밀접한 관계가 있으며, 청색증형 선천성 심기형의 조기 교정의 근거가 된다는 점으로 미루어 볼 때 청색증이 심한 경우는 그렇지 않은 경우에 비해 우심 기능의 회복에 이르기까지 수술 후 경과가 다소 불안정할 수 있어 주의를 요한다고 하겠다. 하지만 장기적으로 볼 때 제한적 혈역학(Restrictive hemodynamics)을 보이는 환자들에 있어 우심실 유순도의 문제로 인해 수술 직후 경과가 다소 불량한 것으로 나타난다는 사실[6]은 이 환자군의 장기 성적에 대한 예측에 대해 시사하는 바가 크다.

최근 활로써 4징증의 수술 후 장기 성적이 술 후 20년에서 30년까지 추적 관찰하여 보고하는 추세임을 고려할 때[16,19,20], 본 연구의 외래 추적 관찰 기간은 비교적 짧아 장기 성적을 논하기에는 다소 무리가 따른다. 특히 청색증이 심한 환자군에서 경관륜 포편(Trnasannular patch) 및 폐동맥 판막 치환술(Pulmoanry valve replacement)이 10명(62.5%)에서 행하여져서 향후 폐동맥 판막 폐쇄부전 및 우심실 확장의 우려가 높다고 볼 수도 있다. 하지만 본 연구에서 중기 성적만으로는 폐동맥 폐쇄부전, 삼첨판막 폐쇄부전, 호흡곤란 증상 등에 있어 양 군 간의 유의한 차이를 발견할 수 없었던 점, 영유아기에 전교정술을 받은 환자들 중 수술 직후 폐동맥 폐쇄부전이 중등도 이상이던 환자들에서 주로 장기 추적 결과 상 우심실 확장, 심실성 부정맥 등의 악순환의 양상을 보인다는 점[6,21], 수술 후 우심실의 제한적 혈역학(Restrictive hemodynamics)은 우심실 유출로의 성형 방법과 무관하다는 연구 결과[21] 등에 비추어 볼 때 장기간의 외래 추적 관찰 시 폐동맥 폐쇄부전이 더 악화하지 않고 수술 직후 상태로 유지될 가능성도 배제할 수 없다. 특히 우심실의 제한적 혈역학과 우심실 비후(Right ventricular hypertrophy)의 연관 가능성이 조심스럽게 제기되는 점을 감안할 때[21], 성인 연령에서의 활로써 4징증의 교정이 폐동맥 폐쇄부전이라는 측면에서 오히려 유리한 점으로 작용할 수 있음을 유추해 볼 수 있다.

결 론

성인 연령에 전교정술을 받는 활로써 4징증은 수술 전 청색증이 심한 경우 수술 전 운동 시 호흡곤란의 증상이 심하고 수술 시 경관륜포편이나 폐동맥 치환 등 적극적인 우심실 유출로 성형을 요할 가능성이 높다. 또한 수술 시

간, 수술 후 중환자실 체류기간, 재원 기간 등이 길고 수술 후 중환자 관리가 어려운 점 등의 특징을 보인다. 하지만 운동 시 호흡 곤란정도, 삼첨판막 및 폐동맥 판막의 역류, 잔존 우심실 유출로 협착 등을 통한 중기 성적의 비교에서는 수술 전 청색증이 심하지 않았던 군과 같이 양호한 결과를 나타낸다.

참 고 문 헌

1. Hughes CF, Lim YC, Cartmill TB, Grant AF, Leckie BD, Baird DK. Total intracardiac repair for tetralogy of Fallot in adults. *Ann Thorac Surg* 1987;43:634-8.
2. Higgins CB, Mulder DGJ. Tetralogy of Fallot in adult. *Am J Cardiol* 1972;29:837-45.
3. Gatzoulis MA, Elliott JT, Guru V, et al. Right and left ventricular systolic function late after repair of tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 2000;86:1352-75.
4. Sohn S, Lee YT. Outcome of adults with repaired tetralogy of Fallot. *J Korean Med Sci* 2000;15:37-43.
5. Beach PM, Bowman FO, Kaiser GA, Malm JR. Total correction of Tetralogy of Fallot in adolescent and adults. *N Y State J Med* 1971;71:2168-9
6. Gatzoulis-1 MA, Till JA, Somerville J, Redington AN. Mechano-electrical interaction in tetralogy of Fallot: QRS prolongation relates to right ventricular size and predicts malignant ventricular arrhythmias and sudden death. *Circulation* 1995;92:231-7.
7. Gatzoulis-2 MA, Balaji S, Webber SA, et al. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. *Lancet* 2000;356:975-81.
8. Garson A, Nihill MR, McNamara DG, Cooley DA. Astatus of the adult and adolescent after repair of tetralogy of Fallot. *Circulation* 1979;59:1232-40.
9. Kawashima Y, Kitamura S, Nakano S, Yagihura T. Corrective surgery for tetralogy of Fallot without or with minimal right ventriculotomy and with repair of the pulmonary valve. *Circulation* 1981;64(suppl 2):147-53.
10. Therrien J, Siu SC, McLaughlin PR, et al. Pulmonary valve replacement in adults late after repair of tetralogy of Fallot: Are we operating too late? *JACC* 2000;36:1670-5.
11. Discigil B, Dearani JA, Francisco JP, et al. Late pulmonary valve replacement after repair of tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001;121:344-51.
12. Yemets IM, Williams WG, Webb GD, et al. Pulmonary valve replacement late after reapiir of tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg* 1997;64:526-30.
13. Conte S, Jashari R, Eyskens B, Gewilling M, Dumoulin M,

- Daenen W. *Homograft valve insertion for pulmonary regurgitation after valveless repair of right ventricular outflow tract obstruction.* Eur J Cardiothorac Surg 1998;15:143-9.
14. Harrison DA, Siu SC, Hussain F, Macloghlin CJ, Webb GD, Harris L. *Sustained atrial arrhythmias in adults late after repair of tetralogy of Fallot.* Am J Cardiol 2001;87:584-8.
15. Yankah AC, Sievers PE, Lange D, et al. *Surgical repair of tetralogy of Fallot in adolescents and adults.* Thorac Cardiovasc Surg 1982;30:69-74.
16. 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.
17. Rosenthal A. *Adults with tetralogy of Fallot: repaired, yes: cured, no.* N Engl J Med 1993;329:655-6.
18. Foale R, Nihoyannopoulos P, McKenna W, et al. *Echocardiographic measurement of normal adult right ventricle.* Br Heart J 1986;56:36.
19. Katz NM, Blackstone EH, Kirklin JW, et al. *Late survival and symptoms after repair of tetralogy of Fallot.* Circulation 1982;65:403-10.
20. Lillehei CE, Warden HE, 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.
21. Norgard G, Gatzoulis MA, Moraes F, et al. *Relationship between type of outflow tract repair and postoperative right ventricular diastolic physiology in tetralogy of Fallot: implication for long term outcome.* Circulation 1996;94:3276-80.

=국문 초록=

목적: 활로써 4징증의 전교정술이 성인 연령에서 이루어지는 경우 술 전 상태에 따른 수술 방법 및 술 후 경과의 차이를 비교 분석하였다. **대상 및 방법:** 1989년 8월부터 2001년 6월까지 총 33명의 성인 환자가 활로써 4징증에 대한 전교정술을 받았다. 환자의 성비는 18:15로 여자가 많았고 연령은 15~54세(중간값 34세)였다. 수술 전 심도자 시 대동맥 산소포화도에 따라 청색증형(1군: 산소포화도 94% 이하, 16예) 및 비청색증형(2군: 산소 포화도 95% 이상, 17예)으로 나누었고, 각각의 술 전 혈색소치의 중간값은 17.5 g/dL 및 15 g/dL로 1군에서 유의하게 높았다. 수술 후 외래 관찰 기간은 1개월에서 94개월(670 patient-month, 중간값 14개월)이었고, 이 기간 중 총 63예의 심초음파가 시행되었다. **결과:** 양 군에서 조기 및 만기 사망은 없었다. 수술 시 경관륜 포편 및 우심실-폐동맥 간 도관이 필요했던 경우는 각각 7예(21%), 3예(9%)였으며, 이들 환자들은 모두 1군에 해당하였다. 수술 시 체외순환시간, 대동맥 차단시간, 중환자실 체류기간, 재원일수 등은 모두 1군에서 유의하게 높았고, 수술 후 강심제의 투여량도 1군에서 유의하게 많았다. 1군의 한 환자에서 심방성 부정맥이 관찰되었으나 삼첨판막 및 폐동맥 판막 치환술 후 소실되었으며, 심실성 부정맥은 양 군 모두에서 관찰되지 않았다. 외래 관찰 기간 중 운동 시 호흡곤란, 초음파 상 잔존 우심실 유출로 협착 및 폐동맥판 폐쇄부전, 삼첨판막 폐쇄부전 등은 양 군 간에 유의한 차이가 없었다. **결론:** 성인 활로써 4징증은 술 전 청색증이 심한 경우 수술 시보다 적극적인 우심실 유출로 재건 방법을 요하고, 술 후 관리도 비청색증형에 비해 주의를 요한다. 하지만 외래 추적 시 증상 및 심초음파 소견에 의한 중기 성적은 수술 전 청색증의 정도와 무관하게 양 군 모두 우수하다.

- 중심 단어 : 1. 활로써 4징증
2. 청색증
3. 성인