

10kg이하의 활로4징증 환자에서 일차 완전교정술에 관한 임상적 고찰

이 신 영* · 김 창 호*

—Abstract—

Clinical Analysis on Primary Repair of Tetralogy of Fallot Under 10kg of Body Weight

Shin Yeong Lee, M.D., Chang Ho Kim, M.D.*

The surgical management of symptomatic tetralogy of Fallot in infants is debatable. From November 1986 to August 1990, 21 infants under 10 kg of the body weight with tetralogy of Fallot underwent primary repair. Mean body weight was 8.6 ± 1.40 kg. All the patient were clubbing and there were cyanotic except for 1 patient. Transannular patch was laid down in 8 patients. Right ventricular outflow patch was used with Goretex but pericardial patch was utilized in 3 patients at the initial period of operation. Incidence of the complications following total correction of tetralogy of Fallot was more frequent in the patients placed with transannular patch compared to the patients with right ventricular outflow tract patch. Two deaths occurred in the 21 patients. Hospital mortality was 9.4%, but there were no operative deaths in the patients who transannular patch was laid down. Causes of deaths were low cardiac output.

I. 서 론

1986년 11월 부터 1990년 8월까지 활로4징증 79례에서 완전교정술을 시행하였고 이중 체중이 10 kg이하인 활로4징증 환자는 21례이었다. 최근에는 질병에 대한 이해와 수술기법의 증진, 수술후 환자관리의 발달로 복잡심기형 환자에서 체중과 나이에 관계없이 영아와 유아에서 조기에 일차 완전교정술이 시행되는 경향

이며 완전교정술에 따르는 사망율이 뚜렷이 감소하고 있다^{10, 18, 20, 27, 28)}.

본 인제대학교 의과대학부속 서울 백병원 흉부외과학교실에서는 10kg이하의 활로4징증 환자에서 일차 완전교정술을 실시하여 좋은 결과를 얻었기에 보고하는 바이다.

II. 관찰대상 및 성적

1986년 11월부터 1990년 8월까지 활로4징증 79례에서 완전교정술을 시행하였고 이중 체중이 10 kg 이하의 환자는 21례이었다(Table 1). 환자의 남녀비는 1 : 2로 여아가 많았고 나이는 5개월에서 34개월까지 분포하고 평균 15.7 ± 7.53 개월이었다. 체중은 최하 5.5 kg 이었고 평균은 8.6 ± 1.40 kg이었다. 혈색치는 8.3

본 논문은 1989년도 재단법인 인제연구 장학재단의 연구보조에 의한 것임
*인제대학교 의과대학부속 서울 백병원 흉부외과학교실
*Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul Paik Hospital, Medical College, Inje University
1991년 6월 24일 접수

Table 1. Sex, Age, Body Weight, and Hematocrit of Patients

(N=21)					
No. of Cases	Sex	Age(month)	B. W. (kg)	Hb(g /dl)	Hct(Vol%)
1	F	18	9.2	14	41.2
2	F	5	5.5	16	48.7
3	F	11	7	12.7	37
4	M	19	9.6	13.3	41.5
5	F	7	9.7	12.4	36.2
6	M	12	9	11.9	35.7
7	M	8	8.9	12.2	38.1
8	F	15	8.5	14.2	43.4
9	F	28	9	17	52
10	M	17	9.9	18.4	55.3
11	M	14	9	19.7	59.2
12	F	27	10	12.8	38.5
13	M	15	8	8.3	25.7
14	F	34	9.6	15.4	46.1
15	F	7	6	19.3	58.2
16	F	23	9.5	14.3	43
17	F	21	9	19.7	60.3
18	F	18	10	20.1	61.5
19	F	6	5.5	15.5	49.8
20	M	14	10	11.3	34
21	M	12	8.5	13.8	42
Mean		15.7	8.8	14.8	45.0
STD		7.53	1.40	3.12	9.69
Male : Female=1 : 2					

gm/dl에서 20.1 gm/dl까지 이었고 평균은 14.8 ± 3.12 gm/dl이었으며, 이중에 혈색소 8.3 gm/dl인 환자는 철분결핍빈혈이 있어 혈색소치가 낮았다. Hematocrit는 25.7%에서 61.5%까지 분포하였고 평균치는 $45 \pm 9.69\%$ 이었다. 수술전 임상증상으로 곤봉수지는 모든 예에서 보였고 청색증은 19례에서 있었으며 잦은 상기도감염은 4례에서 있었다(Table 2).

심실중격결손의 형태는 19례가 막형주위형이었고 2례는 동맥하형이었다(Table 3). 폐동맥협착의 형태는 17례로 81%에서 혼합 폐동맥협착이었고 우심실 누두부협착은 3례이었다(Table 4). 그러나 단독의 폐동맥관협착은 없었다. 동반된 다른 심기형은 15례로 71.5%에서 있었으며 이중에서 일차공 심방중격결손이 9례로 제일 많아 42%, 그 다음으로는 동맥관개존이 4례, 이차공 심방중격결손이 3례, 그리고 우측대동맥궁, 대동맥에서 기시하여 폐동맥과 연결되는 이상동맥, 관상동맥 이상기시 및 구개열 등이 각각 1례에서 동반되었다(Table 5).

수술은 흉골정중절개하에 우선 우심방을 절개하고 dacron patch를 이용하여 심실중격결손을 부분봉합

Table 2. Preoperative Clinical Features

(N=21)	
Cyanosis	19(90.4%)
Clubbing	21(100%)
Modified Waterston Shunt	1(4.7)
Frequent URI	4(19.0%)

URI : Upper Respiratory tract Infection

Table 3. Types of VSD

(N=21)	
Perimembranous	19(90.4%)
Subarterial	2(9.6%)

VSD : Ventricular Septal Defect

Table 4. Types of Pulmonary Stenosis

(N=21)	
Infundibular & valvular	18(85.8%)
Infundibular	3(14.2%)

하고 우심실을 절개하여 우심실 누두부협착을 절제한 후 나머지의 심실중격결손을 봉합하였다. 수술은 직장의 온도를 18℃까지 낮추어 심저체온법(deep hyp-

Table 5. Associated Anomalies

(N=21)	
Anomalies	Patients(No.)
P F O	9(42.8%)
A S D	3(14.2%)
P D A	4(19.0%)
LSVC	2(9.0%)
Rt aortic arch	1(4.7%)
Aberrant a. from aorta	1(4.7%)
Coronary a. anomaly	1(4.7%)
Cleft palate	1(4.7%)

Associated in 15 cases(71.4%)

othermia)하에서 시행되었으나 전 순환정지(total circulatory arrest)를 적용한 예는 없었고 심실중격결손봉합은 연속봉합으로 시행하였다(Fig. 1,2). 폐동맥 협착을 제거하기 위해 8례에서 경관막윤 침포를 대었고 13례에서는 우심실누두부에만 침포를 대었고, 사용된 침포는 초창기 3례에서는 심낭편을 이용하였으나 이후의 모든 환자에서 Goretex를 이용하였다(Table 6,7,9). 폐동맥혈관성형술은 5례에서 시행하였으며 3례는 주폐동맥, 2례는 좌측폐동맥에 시행하였다(Table 8). 경관막윤 침포를 낸 모식도는 Fig. 3에서와 같이 우심실누두부에는 Goretex를 이용하였고 폐동맥 측에는 심낭편을 사용하였다.

수술후 합병증은 42.8%로 9례에서 발생하였다(Table 10). 수술후 종격동출혈이 2례에서 발생하여 지혈을 위한 재수술을 시행하였고, 저심박출증이 5례, 후두부 부종이 3례, 상처감염이 4례, 패혈증이 1례, 늑막삼출증이 5례, 폐울혈이 4례, 종격동염과 체외순환 후 전신부종 등이 각각 1례에서 초래되었다. 저심박출

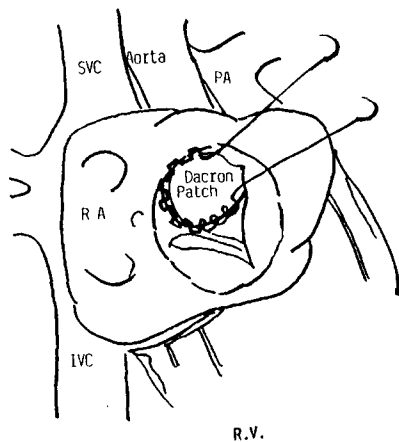


Fig. 1. VSD repair through atriotomy

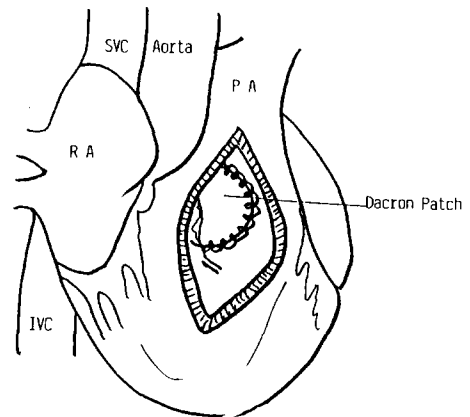


Fig. 2. VSD repair through ventriculotomy

Table 6. Operative Procedures for Relief of PS

(N=21)	
Transannular patch	8(38%)
RVOT patch	13(62%)

PS : Pulmonary Stenosis

Table 7. Operative Procedures for Relieve of PS

(N=21)	
Infundibulectomy+RVOT patch widening	2(9.5%)
Infundibulectomy+Pul valvulotomy +RVOT patch widening	7(33.3%)
Infundibulectomy+Pul. valvulotomy +RVOT patch widening+Pul angioplasty	3(14.2%)
Infundibulectomy+RVOT patch widening +Pul. angioplasty	1(4.7%)
Infundibulectomy+Tansannular RVOT patch widening	7(33.3%)
Infundibulectomy+Transannular RVOT patch widening+Pul angioplasty	1(4.7%)

Pul : Pulmonary

RVOT : Right Ventricular Outflow Tract

Table 8. Pulmonary Angioplasty

(5 /21)	
Pulmonary trunk	3(14.2%)
Left pulmonary artery	2(9.5%)

Table 9. Kinds of RVOT Patches

(N=21)	
Pericardium	3(14.2%)
Goretex	18(85.8%)

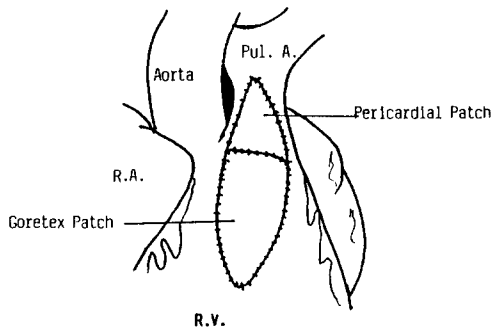


Fig. 3. Schematic view of transannular patch

증은 경관막윤 첩포를 사용한 3례와 우심실누두부 첩포를 사용한 2례에서 발생하였다(Table 11). 늑막삼출증은 경관막윤 첩포를 사용한 3례와 우심실누두부 첩포를 사용한 2례에서 발생하였다(Table 12). 폐울혈은 경관막윤 첩포를 사용한 2례와 우심실누두부 첩포를 사용한 2례에서 발생하였다(Table 13). 합병증이 발생하여 시행한 처치(Table 14)로 기관절개술은 후두부 부종이 발생한 4례중 2례와 저심박출증에서 회복되지 못한 1례에서 시행되었다(Table 15). 폐쇄성 흉강삼관술은 늑막삼출증이 발생한 5례에서 시행하였으며 이중 경관막윤 첩포를 사용한 1례와 우심실누두

Table 10. Complications

(N=21)

Postoperative bleeding	2(9.5%)
Low cardiac output syndrome	5(23.8%)
Laryngeal edema	3(14.2%)
Wound infection	4(19.0%)
Sepsis	1(4.7%)
Pleural effusion	5(23.8%)
Mediastinitis	1(4.7%)
Pulmonary congestion	4(19.5%)
Generalized edema	1(4.7%)

complicated in 9 cases(42.8%)

Table 11. Low Cardiac Output Syndrome

(5/21)

Transannular patch	3(14.2%)
RVOT patch	2(9.5%)

Table 12. Cases of Pleural Effusion

(5/21)

Transannular patch	3(14.2%)
RVOT patch	2(9.5%)

Table 13. Pulmonary Congestion

(4/21)

Transannular patch	2(9.5%)
RVOT patch	2(9.5%)

Table 14. Procedures Following Complication

(N=21)

Tracheostomy	3(14.2%)
Sternal closure with plastic plate	1(4.7%)
Thoracostomy	2(9.5%)

Table 15. Cases of Tracheostomy

(3/21)

Laryngeal edema	2(9.5%)
Low cardiac output syndrome	1(4.7%)

Table 16. Cases of Thoracostomy

(N=21)

Transannular patch	1(4.7%)
RVOT patch	1(4.7%)

부 첩포를 사용한 1례에서 시행하였다(Table 16). 체외순환후 전신부종이 발생하여 흉골봉합시 심장이 압박되어 저혈압이 발생한 1례에서 plastic plate를 이용하여 흉골봉합을 시도하였다(Fig. 4). 이같이 plastic plate를 이용한 흉골봉합은 2차로 흉골봉합을 위한 재수술이 필요없었고, 감염을 예방할 수 있으며, 환자의 호흡관리를 용이하게 할 수 있었다. 이때 사용된 plastic plate는 수술 후 6개월에 국소마취하에 쉽게 제거되었다.

수술후 사망은 2례로 9.4%의 사망율이었다(Table 17). 사망원인은 관상동맥 이상기시 환자에서 저심박출증과 저심박출증에서 회복되지 않은 1례에서 패혈

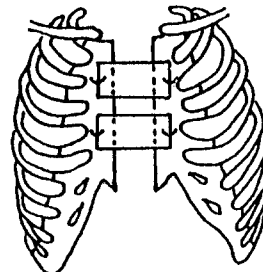


Fig. 4. Schematic view of sternal closure by plastic plates

Table 17. Causes of Mortality

	(N=21)
Sepsis	1(4.7%)
Low cardiac output syndrome	1(4.7%)

중으로 진행되어 완전교정술후 2개월만에 사망하였다. 생존한 19명의 환자는 양호한 상태로 외래에서 추적관찰 중에 있다.

Ⅲ. 고 안

활로4징증은 복잡심기형 중 가장 흔한 질환으로 단락술후 완전교정술을 시행하는 2단계 수술이나 일차 완전교정술이 시행되고¹⁷⁾ 있으며 단락술과 일차 완전교정술의 대상 및 적절한 수술시기는 논란의 대상이 된다^{10,12)}.

Arciniegas등은 Goretex를 이용한 좌측 쇄골하동맥과 좌측 폐동맥에 시행되는 변형단락술(Modified Blalock-Taussig Shunt)은 사망율이 낮고^{24,37,45)} 합병증이 적으며 완전교정술시 어려움이 없어 1세 이하의 활로4징증 환자에서 2단계 수술이 좋은 것으로 보고하고 있다^{29,42,57)}. 그러나 Daily등²⁴⁾은 24개월 이하의 소아에서는 단락술의 사망율은 5%이고 2단계 완전교정술의 사망율은 10-25%이며 일차 완전교정술의 사망율은 4-8%이어서 일차 완전교정술을 주장하고 있다. Kirklin등^{10,12)}은 체표면적이 0.35 m² 이하이고 6개월 미만의 영아는 단락술을 시행하며, 폐동맥이 작은 환자에서 단락술을 시행하는 이유는 폐동맥을 성장시켜 경관막을 침포의 사용빈도를 낮추려는 기대이며 단락술이 안전하고 효과적인 것으로 보고하고 있다³⁷⁾. Gill등²⁶⁾은 폐동맥이 아주 작은 신생아에서 단락술(Blalock-Taussig Shunt)을 시행하면 폐동맥의 꼬임이나 협착, 폐동맥의 비대칭적 성장, 우측 폐동맥의 꼬임으로 우측폐에만 혈류의 흐름을 초래하며 완전교정술시 난점을 초래한다고 보고하고 있다^{17, 23)}. Starr등¹⁹⁾은 활로4징증 환자에서 일차 완전교정술을 위한 환자의 선택에서 중요한 것은 환자의 나이나 체중이 아니라 폐동맥의 크기이며 이것이 완전교정술후 사망율에 영향을 미친다고 지적하고 폐동맥과 하행대동맥의 0.3이상이어야 한다고 한다. 해부학적인 특징이 완전교정술에 적합하고 다른 기형이나 내과적인 문제가 없다면 조기에 완전교정술을 시행한 환자에서 혈류역

학과 심장학적 발육이 우수한 것으로 보고하고 있으나 해부학적 조건이 완전교정술에 부적합하고 부수적인 기형이나 내과적인 문제가 동반되면 단계적 수술을 권하고 있다^{14,15,18 ~ 20,25,38,42,56)}. Hammon등⁵⁷⁾은 1세 이하의 환자에서 완전교정술은 선택적으로 시행되어야 하고 우심실유출로와 폐동맥 발육부전을 보이는 환자에서는 단락술을 주장하고 있다.

최근의 일반적인 경향은 환자의 나이나 체표면적 그리고 체중에 관계없이 폐동맥이 전반적인 부전증이 아니고 좌측전하행지의 관상동맥이 이상기사가 아니면 일차 완전교정술을 시행하며 1세 이하의 환자에서도 완전교정술을 시행하여 낮은 사망율과 좋은 결과를 얻었다고 보고되고 있다^{13,18 ~ 20,37,41)}. 그러나 영아나 유아에서 완전교정술의 시기는 아직도 논란의 대상이 되고 있다^{17,26,37)}. Kirklin등^{11,12)}은 환자의 임상적 상태가 좋고 청색증이 경미하면 약 2세경에 완전교정술을 하는 것이 적당하다고 보고하였다. Castaneda등은 1세 이하의 환자에서 완전교정술시 사망율이 5.7%로 낮고 좋은 결과를 얻었다고 보고하고 있으나 영아에서 폐동맥의 크기가 아주 작은 경우와 우측 관상동맥에서 비정상적인 좌전측하행지가 기시하여 우심실 유출로를 횡단하면 완전교정술의 적응증이 안되는 것으로 보고하고 있다^{18 ~ 20,22,24,26)}. Turker등¹⁷⁾은 2세 이전에 완전교정술을 원칙으로 하고 있으며 Kirklin등¹¹⁾은 3개월 이하의 영아에서도 완전교정술의 결과는 만족스럽다고 보고하였다. Ibawi등⁴⁾은 영아에서 완전교정술은 박동성 폐혈류를 유지하여 폐동맥혈관분지와 우심실 유출로를 적절하게 자라게 하여 폐동맥폐쇄부전을 줄일 수 있다고 한다. 저자들의 경우 환자의 체중은 평균 8.6±1.40 kg, 개월수는 평균 15.7±7.35이었으며 수술전에 심혈관조영술사진을 면밀히 검토하여 폐동맥과 하행대동맥의 비가 0.3이상인 것을 확인하고 조기에 완전교정술을 시행하는 것을 원칙으로 하였다.

일반적인 완전교정술 방법으로는 우심방과 우심실을 절개하여 심실중격결손을 봉합하고 우심실누두부에 침포를 대어 우심실유출로확장술을 하는 것이나 폐동맥이 작은 경우에는 폐동맥을 가로질러 경관막을 침포를 대는 우심실유출로확장술(Transanular Patch)이 필요하다. Kirklin등¹²⁾은 6개월 미만의 영아에서는 60%에서 경관막을 침포가 필요하였으며 경관막을 침포의 사용여부는 완전교정술후 우심실과 좌심실의 Peak Pressure를 측정하여 결정하였다^{56,58)}.

Coles등⁵²⁾은 완전교정술 직후에 측정된 우심실과 좌심실의 압력비가 0.7이하이면 이상적이고 0.85이상이면 경판막윤 침포를 권하고 있다. Turker등¹⁷⁾은 1세 이하의 영아에서 완전교정술시 경판막윤 침포의 사용은 50%이었고, Rittenhouse등³⁷⁾은 6.6%, Pacifico등⁵⁵⁾과 Kawashima등⁸⁾은 25%, Coles⁵²⁾은 23%에서 경판막윤 침포를 사용하였다. 영아에서는 경판막윤 침포의 사용빈도가 높고 사망율도 높은 것으로 보고되고 있다^{10,12,22,53)}. Hammon등⁵⁷⁾은 1세 이하에서 경판막윤 침포의 사용빈도는 68%이고 1세 이후에는 49%이며, 1세 이하에서 사망율은 14.3%이고 이중 경판막윤 침포를 이용한 환자의 사망율은 15.8%, 경판막윤 침포가 사용되지 않은 환자의 사망율은 11.1%로 보고하고 있다. 그리고 전체 사망율은 경판막윤 침포를 사용한 환자에서는 13%의 사망율을 보였고 이를 사용안한 환자에서는 2.2%의 사망율로 보고하며 이들의 사망원인은 저심박출증이라고 하였다. 그러나 경판막윤 침포는 사망율에 영향을 주지 않는다는 보고도 있다^{22,43)}. 저자들은 21례 중 8례인 38%에서 경판막윤 침포를 사용하였으나 이들에서 사망한 예는 없었다.

Kirklin등¹¹⁾은 경판막윤 침포는 완전교정술후 조기 사망율에는 경미한 영향을 미치나 점차적으로 우심실 기능부전이 발생할 가능성이 있어 폐동맥윤이 작은 환자에서는 처음에 단락술을 하고 폐동맥윤이 성장한 후 완전교정술을 시행하는 것이 경판막윤 침포의 빈도를 낮추어 혈류역학적인 결과가 좋다고 하며 단계적 수술을 주장하고 있다^{7,37,50)}. 그러므로 경판막윤 침포의 사용은 신중히 고려되어야 하고 1세 이하의 환자에서 완전교정술의 사망율과 이환율을 줄이기 위해서는 경판막윤 침포를 되도록 피해야 한다고 한다^{11,37,57)}. 더우기 우심실누두부 침포가 너무 큰 경우 폐동맥판폐쇄부전이 더욱 심하며^{4,46,48)} 제한적인 경판막윤 침포의 사용이 폐동맥폐쇄부전이 덜 발생하는 것으로 보고되고 있다^{53,55)}. 완전교정술후 발생한 폐동맥폐쇄부전과 삼첨판폐쇄부전이 동반되며 우심장의 기능적인 악화는 더 빨리 진행되므로⁶⁾ 적어도 우심장의 한 판막만은 이상이 없어야 점차적인 우심장기능 악화를 막을 수 있다고 한다¹⁾. Kawashima등^{8,9)}은 우심실절개를 작게하여 폐동맥폐쇄부전의 발생빈도를 줄였다고 한다.

완전교정술시 사용된 경판막윤 침포는 폐동맥폐쇄부전을 초래하나 이때 발생한 폐동맥판폐쇄부전이 경미하면 무시될 수 있어 증상이 없는 환자에서는 폐동

맥판삽입술의 적응증이 안되는 않는다¹⁾. 그러나 중등도 이상의 폐동맥폐쇄부전이 발생할 경우 우심실에 혈류역학적 영향은 논쟁의 대상이 된다^{4,31)}. 일부의 환자에서는 폐동맥폐쇄부전증이 심하거나 우심실부전증이 동반되면 우심실이 점진적으로 확장될 수도 있다¹⁾. 그러므로 완전교정술후 초기에 폐동맥폐쇄부전은 무시될 수 있으나 장기간 경과하여 우심실기능은 의문이 제기되어 관심의 대상이 된다^{30,39,40,47,50)}. 활로4징증에서 성공적인 완전교정술후 추적관찰에서 발생하는 폐동맥폐쇄부전증은 잔존성 폐동맥협착, 우심실유출로동맥류, 잔존성 혹은 재발성 심실중격결손증, 우심실부전증 및 심실성부정맥 등으로 악화된다고 보고되고 있다^{1,4,30,50)}. Finck등³⁰⁾도 완전교정술후 잔존성 병변과 우심실기능부전증이 보이는 환자에서 심도자검사를 실시하면 잔존성 병변은 단독으로 존재하지는 않고 폐동맥폐쇄부전이 동반되어 있으며, 가장 흔한 잔존성 병변으로는 심실중격결손 삼첨판폐쇄부전 그리고 말초폐동맥협착이 있다고 한다. 그러므로 경판막윤 침포의 사용과 잔존성병변 혹은 재발성 병변 등은 우심실기능부전 발생의 위험인자이며 잔존성 병변을 조기에 교정하는 것이 폐동맥폐쇄부전을 조절하여 우심실기능부전을 예방할 수 있다고 한다^{4,30,46,48)}. 완전교정술후 재수술은 대부분 재발성 심실중격결손 때문이나 약 5%에서 재발성 혹은 잔존성 병변으로 재수술이 필요하며 이때 재수술 사망율은 7%로 보고되고 있다³²⁾.

활로4징증 환자에서 완전교정술후 폐동맥폐쇄부전 단독으로 존재시 환자는 수년동안 증상없이 잘 지내게 되어 폐동맥판삽입이 필요하지 않다고 한다^{30,1)}. 그러나 완전교정술후 발생한 폐동맥폐쇄부전은 우심실수축불량을 초래하여 폐동맥판치환의 중요한 요인으로 생각되어 일부의 환자에서는 폐동맥판치환술이 필요하다는 보고도 있다^{8,9,37,40)}. 활로4징증 환자에서 완전교정술후 폐동맥판이 없어 발생한 우심실부전증을 치료하기 위해 폐동맥판삽입술이 시행되었으나 폐동맥판의 삽입시기는 논란의 대상이 된다^{2,5)}. 폐동맥판삽입을 위한 재수술의 결정은 환자에서 우심실부전의 증상과 심혈관조영술에 근거를 둔다³⁰⁾. 그러나 그 시기는 증상의 출현이라고 한다^{1,46,48,49,51)}. 이들 환자에서 우심실압이 증가하고 심비대가 일어나면 증상이 발생할 수 있어 운동부하검사를 시행하고 심초음파검사와 심도자검사를 시행하여 폐동맥판의 삽입시기를 결정하는 것이 중요하다고 한다⁴⁾. 폐동맥판삽입술의 기준

은 단순 흉부엑스선 사진상에서 점차적으로 심비대가 있으며 우심실압이 60 torr 이상되고 심혈관조영에서 우심실유출로에 동맥류등이 발생하는 점진적인 우심실기능부전의 증거등을 기준으로 한다고 보고되고 있다^{4,7)}. 폐동맥폐쇄부전으로 인한 우심실기능부전증이 있어 재수술시에는 폐동맥관의 삽입이 고려되어야 하고 이를 조기에 인식하여 폐동맥관을 삽입하는 것이 좋다고 한다^{4,30)}. 인공폐동맥관의 삽입술시 조직판막은 내구성의 문제와 기계적판막은 항혈액응고제의 투여 문제가 따른다¹⁾. 폐동맥판막으로 조직판막을 삽입하는 것이 소아에서는 내구성이 있고 재치환시 수술위험율이 낮다고 한다³⁾. 그러나 소아에서 조직판막은 초기에 퇴행성변화나 석회화가 일어나는 경향이 있어 소아에서 조직판막은 높은 실패율을 보이고 있다^{34,35)}. O'Brien³⁶⁾은 신선(fresh) 혹은 한랭보존된(cryopreserved) 동종의 대동맥관이나 폐동맥관을 폐동맥에 삽입하여 조직판막의 내구성을 증진시켰다고 보고하고 있다. Ilbawi³⁾ 등은 폐동맥에 조직판막의 삽입 3-8년 후 인공판막에 협착이나 폐쇄부전의 빈도는 14%라고 보고하고 있다.

활로4징증 환자에서 완전교정술 후기에 갑작스런 사망원인은 심실성 부정맥이라고 보고되고 있다¹⁶⁾. 우심방을 통한 완전교정술이 수술후 부정맥이나 폐동맥판막폐쇄부전의 발생율이 적은 것으로 보고되고, 우심실 절개를 피하면 우심실기능을 오랫동안 유지할 수 있으며 우관상동맥의 분지나 비정상적으로 기시하는 좌관상동맥에 손상을 주지 않을 수 있다고 한다^{9,53-55)}. Coles⁵²⁾ 등은 우심방을 통한 완전교정술은 주로 경판막운 첩포가 필요하지 않은 환자에서 시행하였다. 활로4징증 환자에서 심방과 폐동맥을 통하여 완전교정술을 시행하여 24시간이 지난 후 측정된 우심실과 좌심실의 압력비가 우심실절개에 의한 완전교정술시 측정된 우심실과 압력비와 차이가 없고 장기간 추적관찰에서 우심실기능부전이 없었다고 한다^{8,52,55)}.

또한 활로4징증의 완전교정술시 우심실유출로의 정확한 크기 설정과 심근보호가 수술사망율을 감소시킬 수 있다^{14,15)}. 영아의 체중이 작으면 작을수록 좌심실의 크기가 더 작은 것으로 보고되고 있고¹⁰⁾ 좌심실의 크기가 작으면 완전교정술 후 사망율이 높은 것으로 보고하고 있다^{44,53,57)}. Nomoto⁴⁴⁾은 2세 이하의 소아와 좌심실이 작은 소아에서 일차 완전교정술 후 Inotropic Agents의 필요성은 증대되고 Left Ven-

tricular End Diastolic Volume이 70%이하인 환자에서는 심한 저심박출증을 보인다고 보고하였다. 완전교정술후 장기 생존자의 80-90%는 임상적 결과가 좋은 것으로 보고되고 있다³¹⁾.

이상의 결과 활로4징증 환자의 좌우측 폐동맥 크기가 완전교정술을 시행할 수 있는 크기이면 나이와 체중에 관계없이 조기에 완전교정을 하는 것이 좋은 결과를 얻게되고, 폐동맥근위부 국소협착에 혈관성형술은 가능한한 시행하여야 하며 경판막운 첩포는 사망율에 영향을 주지 않으나 차후 계속적인 관찰의 대상이 된다고 하겠다.

IV. 결 론

본 인재대학교 의과대학 부속 서울 백병원 흉부외과 학교실에서는 1986년 11월부터 1990년 8월까지 체중이 10kg이하인 활로4징증 환자 21례에서 일차 완전교정술을 시행하여 다음과 같은 결론을 얻었다.

1. 완전교정술을 시행한 환자는 21례이었고 평균체중은 8.6 ± 1.40 kg이었다.
2. 활로4징증은 좌우측 폐동맥 크기가 완전교정술이 가능한 크기이면 나이와 체중에 관계없이 일차 완전교정을 시행한 2례에서 사망하여 사망율은 9.4%이었다.
3. 8례인 38%에서 경판막운 첩포를 사용하여 우심실유출로확장술을 시행하였다.
4. 경판막운 첩포를 사용한 환자에서 저심박출증, 늑막삼출증, 합병증 등의 빈도는 높았다.
5. 경판막운 첩포를 사용한 환자에서는 사망이 없었다.
6. 수술후 합병증은 9례(42.85)에서 발생하였으며 저심박출증과 늑막삼출증의 빈도가 높았다.
7. 사망한 2례의 주된 사망원인은 저심박출증이었다.

REFERENCES

1. Misbach GA, Turley K, Ebert PA : *Pulmonary valve replacement for regurgitation after repair of tetralogy of Fallot*. *Ann Thorac Surg* 92 : 684, 1983
2. Ilbawi MN, Idriss FS, Muster AJ, et al : *Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 81 : 906, 1981
3. Ilbawi MN, Idriss FS, DeLeon SY, et al : *Lon-*

- g-term results of porcine valve insertion for pulmonary regurgitation following repair of tetralogy of Fallot. Ann Thorac Surg 41 : 478, 1986.*
4. Ilbawi MN, Idriss FS, DeLeon SY, Muster AJ, Gidding SS, Berry TE, Paul MN : *Factors that exaggerates the deleterious effects of pulmonary insufficiency on the right ventricle after tetralogy of Fallot : Surgical implications. J Thorac Cardiovasc Surg 93 : 36, 1987.*
 5. Mavroudis c, Turley K, Stanger P, Ebert PA : *Surgical management of tetralogy of Fallot and absent pulmonary valve. J Cardiovasc Surg(in press, 1983).*
 6. Rocchini AP, Rosenthal A, Freed M, et al : *Chronic congestive heart failure after repair of tetralogy of Fallot. Circulation 56 : 305, 1977*
 7. Wessel HU, Cunningham WJ, Paul MH, et al : *Exercise performance in tetralogy of Fallot after intracardiac repair. J Thorac Cardiovasc Surg 80 : 582, 1980*
 8. Kawashima Y, Matsuda H, Hirose H, Nakano S, Shirakura R, Kobayashi J : *Ninety consecutive corrective operations for tetralogy of Fallot with without minimal right ventriculotomy. J Thorac Cardiovasc Surg 90 : 856, 1985*
 9. Kawashima Y, Kitamira S, Nakano S, Yagihara T : *Corrective surgery for tetralogy of Fallot without or with minimal right ventriculotomy and with repair of the pulmonary valve. Circulation 64 : Suppl 2 : 147, 1981*
 10. Kirklin JW, Blackstone EH, Kirklin JK, Pacifico AD, Armendi J, Bergeron LM : *Surgical results and protocols in the spectrum of tetralogy of Fallot. Ann Surg 198 : 251, 1983.*
 11. Kirklin JW, Blackstone EH, Colvin EV, Mcconnell ME : *Early primary correction of tetralogy of Fallot. Ann Thorac Surg 45 : 231, 1988.*
 12. Kirklin JW, Blackstone EH, Pacifico AD, Brown RN, Bergeron LM Jr : *Routine primary repair vs two-stage repair of tetralogy of Fallot. Circulation 60 : 373, 1979.*
 13. Kirklin JW, Karpis RB : *Tetralogy of Fallot from a surgical viewpoint. Philadelphia, W.S.Saunders, 1970.*
 14. Naito Y, Fujita T, Manbe H, Kawashima Y : *The criteria for reconstruction of right ventricular outflow tract in total correction of tetralogy of Fallot. J Thorac Cardiovasc Surg 80 : 574, 1980*
 15. Oku H, Shirofani H, Yokoyama T, Yokota Y, Kawai J, Mori A, Kanzaki Y, Makino S, Ando F, Setsuie N : *Postoperative size of the right ventricular outflow tract and optimal age in complete repair of tetralogy of Fallot. Ann Surg 25 : 322, 1978.*
 16. Quattlebaum TG, Varghese PJ, Heill CA, Donahoo JS : *Sudden death among postoperative patients with tetralogy of Fallot. Circulation 54 : 289, 1976.*
 17. Turker WY, Turley K, Ulliyot DJ, Ebert PA, Calif SF : *Management of symptomatic tetralogy of Fallot in the first year of life. J Thorac Cardiovasc Surg 78 : 494, 1979.*
 18. Barrett-Boyes BG, Neutz JM : *Primary repair of tetralogy of Fallot in infancy using profound hypothermia with circulatory arrest and limited cardiopulmonary bypass. A comparison with conventional two stage management. Ann Surg 178 : 406, 1973*
 19. Starr A, Bonchek LI, Sunderland CO : *Total correction of tetralogy of Fallot in infancy. J Thorac Cardiovasc Surg 65 : 45, 1973.*
 20. Castaneda AR, Freed MD, Williams RG, Norwood WI : *Repair of tetralogy of Fallot in infancy. J Thorac Cardiovasc Surg 74 : 372, 1977*
 21. Castaneda AR, Sade RM, Lamberti J, Nicoloff DM : *Reoperation for residual defects after repair of tetralogy of Fallot. Surgery 76 : 1010, 1974.*
 22. Castaneda AR, Freed MD, Williams RG et al : *Repair of tetralogy of Fallot in infancy : early and late results. J Thorac Cardiovasc Surg 74 : 372, 1973*
 23. Gray WA Jr, Ebert PA : *Aorta-to-right pulmonary artery anastomosis causing obstruction of the right pulmonary artery. Ann Thorac Surg 16 : 402, 1973*
 24. Daily PO, Stinson EB, Griep RB, Shumway NE : *Tetralogy of Fallot. Choice of surgical procedure. J Thorac Cardiovasc Surg 5 : 338, 1978*
 25. Sunderland CO, Matarazzo RG, Lees MH, MenasheVD, Bonchek LI, Rosenberg JA, Starr A : *Total correction of tetralogy of Fallot in infancy. Postoperative hemodynamic evaluation. Circulation 48 : 398, 1973.*
 26. Gill GC, Moodie DS, : *Staged surgical man-*

- agement of pulmonary atresias with diminutive pulmonary arteries. *Thorac Cardiovasc Surg* 73 : 436, 1977.
27. Venugopal P, Subramanian S : Intracardiac repair of tetralogy of Fallot in patients under 5 years of age. *Ann Thorac Surg* 18 : 228, 1974.
 28. Adams P, Radley-Smith R, Yacoub M : Primary total correction of Fallot's tetralogy below the age of 2 years. *Br Heart J* 36 : 1036, 1974
 29. Bianchi T, Gamba A, Parenzan L : Two-stage correction for tetralogy of Fallot. *Thorac Cardiovasc Surg* 32 : 229, 1984
 30. Finck SJ, Puga FJ, Danielson GK : Pulmonary valve insertion during reoperation for tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg* 45 : 610, 1988
 31. Fuster V, McGoon DC, Dennedy MA, et al : Long-term evaluation (12 to 22 years) of open heart surgery for tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 46 : 635, 1980
 32. Uretzky G, Puga FJ, Danielson GK, et al : Reoperation after correction of tetralogy of Fallot. *Circulation* 66 : Suppl 1 : 202, 1982
 33. Donahoo JS, Brawley RK, Gott VL, Haller JA : Reoperation after total correction of tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 68 : 466, 1974
 34. Geha AS, Laks H, Stansel HC Jr, et al : Late failure of porcine valve heterografts in children. *J Thorac Cardiovasc Surg* 78 : 351, 1979
 35. Williams DB, Danielson GK, McGoon DC, et al : Porcine heterograft valve replacement in children. *J Thorac Cardiovasc Surg* 84 : 446, 1982
 36. O'Brien MF, Stanford LG, et al : Aortic valve replacement with cryopreserved homograft valves and with antiinfective 4°C stored valves: a comparative followup study. *J Thorac Cardiovasc Surg* 94 : 812, 1987
 37. Rittenhouse EA, Mansfield PB, Hall DG, Herndon SP, Jones TK, Kawabori I, Stevenson JG, French JW, Stamm SJ : Tetralogy of Fallot : Selective staged management. *J Thorac Cardiovasc Surg* 89 : 772, 1985
 38. Rowlatt UF, Rimoldi HJA, Lev M : The quantitative anatomy of the normal child's heart. *Pediatr Clin North Am* 10 - 2 : 499, 1963.
 39. Shaher RM, Foster E, Farina M, Spooner E, Sheikh F, Alley R : Right heart reconstruction following repair of tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg* 35 : 421, 1983
 40. Miller DC, Rossiter SJ, Stinson EB, Oyer Pe, Reitz BA, Sumway NE : Late right heart reconstruction following repair of tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg* 28 : 239, 1979
 41. Bender HW Jr, Fisher RD, Conkle DM, Martin CE, Graham TP : Selective operative treatment for tetralogy of Fallot. *Ann Surg* 183 : 685, 1976
 42. Stephenson LW, Friedman S, Edmund LH Jr : Staged surgical management of tetralogy of Fallot in infant. *Circulation* 58 : 837, 1978
 43. Sanchez HE, Cornish EM, Feng CS, et al : The surgical treatment of tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg* 37, 1984
 44. Nomoto S, Murakoa R, Yokota M, et al : Left ventricular volume as a predictor of postoperative hemodynamics and a criterion for total correction of tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 88 : 389, 1984
 45. Arciniegas E, Farooki ZQ, Hakimi M, Green EW : Results of two-stage surgical treatment of tetralogy of Falot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 79 : 876, 1980
 46. Graham TP, Cordell D, Atwood GF, et al : Right ventricular volume characteristics before and after palliative and reoperative operation in tetralogy of Fallot. *Circulation* 54 : 417, 1976.
 47. Graham TP, cordell D, Atwood GF, Boucek RJ Jr, Boerth RC, Bender HW, Nelson JH, Vaughn WK : Right ventricular volume characteristics before and after palliative and reoperative operation in tetralogy of Fallot. *Circulation* 54 : 417, 1976
 48. Zhao HX, Miller DC, Reitz BA, Shumway NE : Surgical repair of tetralogy of Fallot : Long-term followup with particular emphasis on late death and reoperation *J Thorac Cardiovasc Surg* 89 : 204, 1985
 49. Bove EL, Kavey RW, Byrum CJ, Sondheimer HW, Blackman MS, Thomas FD : Improved right ventricular function following late pulmonary valve replacement for residual pulmonary insufficiency and stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 90 : 50, 1985
 50. Bove EL, Byrum CJ, Thomas FC, et al : The influence of pulmonary insufficiency on ventricular function following repair of tetralogy of Fallot : evaluation using radionuclide ventriculography. *J Tho-*

- rac Cardiovasc Surg 85 : 691, 1983*
51. Shafer RM, forster E, Farina M, Spooner E, Sheiker F, Alley R : *Right heart reconstruction following repair of tetralogy of Fallot. Ann Thorac Surg 35 : 421, 1983*
 52. Coles JG, Kirklin JW, Pacifico AD, Kirklin JK blacstone EH : *The relief of pulmonary stenosis by a transatrial versus a transventricular approach to the repair of tetralogy of Fallot. Ann Thorac Surg 47 : 7m 1988*
 53. Dietl CA, Torres AR, Cazzaniga ME, Favalaro RG : *Right atrial approach for surgical correction of tetralogy of Falot. Ann Throac Surg 47 : 546, 1989*
 54. Edmunds LH, Saxena NC, Friedman S, et al : *Transatrial resection of the obstructed right ventricular infundibulum. Circulation 54 : 117, 1976*
 55. Pacifico AD, Sand ME, Bargeron LM, Colvin EC : *Transatrial-transpulmonary repair of tetralogy of Fallot. J Thorac Cardiovasc Surg 93 : 919, 1987*
 56. Pacifico AD, Kirklin JW, Blacstone EH : *Surgical management of pulmonary stenosis in tetralogy of Fallot. J Thorac Cardiovasc Surg 74 : 382, 1977*
 57. Hammon JW Jr, Henry CL Jr, Merrill WH, Graham TP Jr : *Tetralogy of Fallot : selective surgical management can minimize operative mortality Ann thorac Surg 40 : 280, 1985*
 58. Blacstone EH, Kirklin JW, Pacifico A : *Decision-making in repair of tetralogy of Fallot based on intraoperative measurements of pulmonary arterial outflow tract. J thorac Cardiovasc Surg 77 : 526, 1979*