

비청색성 팔로사정의 외과적 치료

천 종 록* · 전 상 훈* · 장 봉 현* · 이 종 태* · 김 규 태*

=Abstract=

Surgical Treatment of Acyanotic Tetralogy of Fallot

Jong Rok Chun, M.D. *, Sang Hoon Jheon, M.D. *, Bong Hyun Chang, M.D. *,
Jong Tae Lee, M.D. *, Kyu Tae Kim, M.D. *

Background: Twelve patients with acyanotic tetralogy of Fallot(TOF), characterized by the combination of a malaligned ventricular septal defect(VSD) and infundibular pulmonic stenosis with the clinical finding of acyanosis at rest, underwent surgical correction between January 1988 and July 1997. **Materials and methods:** 9.92% of patients with the diagnosis of TOF were acyanotic TOF in the same period. Ages ranged from 12 to 42 months(mean 25.2 months). 2D-echocardiographic studies, cardiac catheterization, and angiocardiograms were performed in all patients before operation. The preoperative mean systemic arterial oxygen saturation was 93.5%. According to the 2D-echocardiographic analysis, there was Lt-to-Rt shunt through VSD in 4 patients, bidirectional shunt in 2 patients, and no shunt in 6 patients. **Results:** The preoperative mean right ventricle to pulmonary artery(RV-PA) pressure gradients were 52.3 mmHg on 2D- echocardiogram and 48.4 mmHg on cardiac catheterization. The repair of ventricular septal defect was performed through a right atrial approach and the hypertrophic infundibular muscle bundles were resected by the transatrial and transpulmonary approach. Six patients(50%) received a transannular patch. The mean cardiopulmonary bypass time was 135.0 minutes, and the aortic crossclamp time was 87.8 minutes. Postoperative complications included bleeding necessitating reentry in one and chylothorax in one. No patient died after operation and there were no late deaths. Postoperative 2D-echocardiograms revealed tiny patch dehiscence in 5 cases and a moderate RV-PA pressure gradients(mean 15.3 mmHg). All patients were in New York Heart Association functional class 1 after operation. **Conclusion:** acyanotic TOF is the uncommon form of TOF, and acyanotic TOF can be repaired with a good outcome.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1998;31:749-55)

Key word : 1. Tetralogy of Fallot
2. Ventricular outflow tract, Right

* 경북대학교 의과대학 흉부외과학 교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, School of Medicine, Kyungpook National University

† 이 연구는 1997년도 경북대학교병원 임상연구비 지원에 의한 연구임.

논문접수일 : 98년 2월 2일 심사통과일 : 98년 4월 27일

책임저자 : 김규태, (700-721) 대구광역시 중구 삼덕동 2가 50, 경북대학교 의과대학 흉부외과학 교실. Tel. 053-420-5661, Fax. 053-426-4765
본 논문의 저작권 및 전자메체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

서 론

팔로사지(tetralogy of Fallot)은 우심실누두부, 폐동맥판막, 폐동맥판륜 또는 폐동맥 등에 중등도 내지 심한 폐동맥협착이 있으면서, 큰 심실중격결손이 동반되어 있어, 이를 통하여 심실수준에서 우-좌단락이 일어나기 때문에 대부분의 환자에서 임상적 증상으로 청색증이 나타나는 선천성 심질환이다¹⁻⁴⁾. 그러나 비교적 드물기는 하지만, 폐동맥협착의 정도가 심하지 않은 환자들 중에서는 팔로사지의 해부학적 구조는 모두 갖추고 있는데도, 안정시에 청색증을 나타내지 않는 경우가 있다. 이를 비청색성 팔로사지 또는 “핑크(pink)” 팔로사지이라고 부른다⁵⁻⁷⁾. 하지만 이와 같은 비청색성 팔로사지에 있어서의 발생빈도, 혈류역학적 소견, 수술성적 및 술후 경과 등을, 전형적 청색성 팔로사지와 구별하여, 보고한 문헌을 찾아보기가 쉽지 않다. 이에 저자들은 경북대학교병원 흉부외과에서 팔로사지의 진단하에 수술을 받았던 환자들 중에서 술전에 안정시에 청색증을 전혀 나타내지 않았던 환자들을 구분한 다음, 이들에 있어서의 병력, 진찰소견, 임상적 검사소견, 심초음파검사소견, 심도자 및 심혈관조영소견, 그리고 수술성적 등을 조사, 관찰하여 그 성적을 문헌고찰과 아울러 보고하는 바이다.

대상 및 방법

경북대학교 의과대학 흉부외과학교실에서 1988년 1월부터 1997년 7월까지 9년 6개월동안에 팔로사지의 진단하에 수술을 받았던 환자 121명 중 비청색성 팔로사지로 진단되었던 환자는 12명(9.92%)이 있었다. 비청색성 팔로사지의 진단 기준은 심초음파검사, 심혈관조영검사 및 수술소견상으로 부정렬 심실중격결손(malaligned ventricular septal defect)과 함께 누두부협착(infundibular stenosis)에 기인하는 폐동맥협착이 있음이 확인된 환자들 중에서 임상적으로 안정시에 청색증 소견이 전혀 없는 경우로 하였다. 따라서 이러한 소견들을 알아보기 위하여 심초음파검사, 심도자검사 및 심혈관조영술 등을 술전에 전례에서 실시하였다. 대상 환자 12명에 대해서는 나이, 성별, 체중, 체표면적 및 술전 증상과 진찰소견을 알아보았고, 상기한 심장정밀검사들의 성적을 분석하였으며, 수술소견으로는 폐동맥협착과 심실중격결손의 해부학적 형태, 체외순환시간과 대동맥차단시간, 수술방법 등을 관찰하였고, 수술성적과 술후 경과를 알아보기 위해서는 중환자실 재실기간, 술후 조기 및 만기 합병증, 수술사망률, 술후 추적 관찰 기간중의 환자상태 등을 조사하였다. 수술 방법은 모든 환자에서 정중흉골절개를 하여 심장을 노출시키고, 중등도 저체온 상태로 체외순환을 실시하여 수술하였는데, 심근보호

를 위해서는 고농도 K^+ 혈액성 심정지액을 사용하였다. 심실중격결손은 모두 우심방절개창을 통해 데크론 패취를 사용하여 봉합폐쇄하였다. 폐동맥협착의 교정은, 폐동맥판막의 협착만 있는 경우에는 주폐동맥을 통해 판막을 노출한 다음 판막절개술을 시행하였고, 판막이 심하게 비후 또는 변형된 경우에는 판막절제술을 시행하였으며, 폐동맥판륜의 발육부전이 동반되어 있는 경우에는 자가심낭막을 사용하여 경판륜폐동맥패취성형술을 시술하였다. 그리고 우심실유출로의 협착을 초래하는 비후된 누두부 육주들은 우심방절개창 또는 주폐동맥절개창을 통하여 절제하였다.

평균값을 구하는 모든 자료는 평균±표준편차로 표시하였다.

결 과

대상환자 12례의 성별은 남자 8례, 여자 4례였고, 연령분 또는 생후 12개월부터 42개월까지로, 평균 연령은 25.2 ± 9.4 개월이었다. 체중은 8.0 kg에서 14.2 kg까지로, 평균 체중은 11.4 ± 2.0 kg, 평균 체표면적은 0.5 ± 0.1 m²였다.

입원시의 증상으로는 잦은 감기 증상이 6례로 가장 많았고, 운동시 호흡곤란 5례, 성장부진 1례, 운동시의 간헐적인 쪼그런 자세(squatting) 1례, 및 별다른 증상이 없었던 경우 3례가 있었다. 그리고 12례 전례에서 안정시에 청색증은 전혀 나타나지 않았다. 또한 과거력상 무산소성 발작을 경험한 환자도 없었다. 진찰소견상으로는 전례에서 좌측 흉골연 제2늑간 부위에서 수축기 심잡음이 청진되었고, 또한 같은 부위에서 진전(thrill)이 촉진되었다. 북채(clubbing) 손가락의 소견을 보인 환자는 없었다(Table 1).

술전의 혈액검사서 혈액색소치는 평균 12.9 ± 1.1 gm/dl, 적혈구분획치는 평균 $38.8 \pm 3.5\%$ 였고, 안정시 동맥혈산소포화도는 $93.5 \pm 5.6\%$ 였다. 술전의 단순 흉부X-선상으로 심흉비는 평균 $57.4 \pm 5.2\%$ 였다. 술전 심전도소견상으로는 6례에서 우측편위를, 전례에서 우심실비대 소견을 보였다(Table 1).

이면성 심초음파와 도플러 검사소견에 의하면, 심실중격결손은 모두 심실중격의 베열부위에 기인하는 막주위형 결손이었고, 결손부의 크기는 직경 8 mm에서 13 mm까지로 평균 10.2 ± 1.8 mm였으며, 심실중격결손을 통한 좌,우심실간의 혈류단락의 방향은 어느쪽으로도 단락이 없었던 경우가 6례로 가장 많았고, 좌-우단락이 있었던 경우가 4례, 그리고 양방향 단락이 2례에서 있었다. 또한 폐동맥협착의 형태에 대해서는 누두부협착 10례, 판막협착 2례 및 판막상부협착 1례가 있는 것으로 판독되었고, 이 검사에 의한 우심실과 폐동맥간의 수축기 압력차는 평균 52.3 ± 18.0 mmHg였고, 좌심실과 우심실간의 수축기 압력차는 평균 13.6 ± 23.2 mmHg였다(Table 2).

Table 1. Preoperative evaluation(n=12)

| | |
|-----------------------|-------------|
| Symptom | |
| Frequent URI | 6 |
| DOE | 5 |
| Growth retardation | 1 |
| Squatting | 1 |
| No symptom | 3 |
| Hb(gm/dl) | |
| Mean ± SD | 12.9 ± 1.1 |
| Range | 11.7 - 14.8 |
| Hct(%) | |
| Mean ± SD | 38.8 ± 3.5 |
| Range | 34.9 - 46 |
| CTR in chest X-ray(%) | |
| Mean ± SD | 57.4 ± 5.2 |
| Range | 50 - 69 |
| EKG | |
| RAD | 6 |
| RVH | 12 |

CTR : cardiothoracic ratio, DOE : dyspnea on exertion, EKG : electrocardiography, Hb : hemoglobin, Hct : hematocrit, RAD : right axis deviation, RVH : right ventricular hypertrophy, SD : standard deviation, URI : upper respiratory infection,

Table 2. 2-D echocardiographic data

| | |
|--|-------------|
| Ventricular septal defect(n=12) | |
| Type ; Malalignment, perimembranous | 12 |
| Size(mm) ; | |
| Mean ± SD | 10.2 ± 1.8 |
| Range | 8 ~ 13 |
| Direction of shunt ; | |
| No shunt | 6 |
| Lt-to-Rt shunt | 4 |
| Bidirectional shunt | 2 |
| Pulmonary stenosis(n=12) | |
| Type ; | |
| Infundibular | 10 |
| Valvular | 2 |
| Supravalvular | 1 |
| Systolic pressure gradient(mmHg)(n=10) | |
| RV - PA | 52.3 ± 18.0 |
| LV - RV | 13.6 ± 23.2 |

2-D : 2-dimensional, LV : left ventricle, PA : pulmonary artery, RV : right ventricle, SD : standard deviation

심도자점사소견상에서 우심실과 폐동맥간의 수축기 압력차는 평균 48.4±30.9 mmHg, 좌심실과 우심실간에는 평균 6.5±25.3 mmHg로 있었다. 9례에서만 채혈이 가능하였던 심장내 혈액의 산소포화도는 우심실에서 평균 75.4±12.0%, 폐동맥에서 78.2±9.2%, 좌심실에서는 97.5±2.6%를 나타냄으

Table 3. Cardiac catheterization data

| | |
|--|-------------|
| | Mean ± SD |
| Systolic pressure gradient(mmHg) (n=8) | |
| RV - PA | 48.4 ± 30.9 |
| LV - RV | 6.5 ± 25.3 |
| Oxygen saturation(%) (n=9) | |
| RV | 75.4 ± 12.0 |
| PA | 78.2 ± 9.2 |
| LV | 93.4 ± 5.7 |

LA : left atrium, LV : left ventricle, PA : pulmonary artery, PV : pulmonary vein, RA : right atrium, RV : right ventricle, SVC : superior vena cava

Table 4. Operative data(n=12)

| | |
|-------------------------------------|--------------|
| Ventricular septal defect | |
| Type ; Malalignment, perimembranous | 12 |
| Size(mm) ; Mean ± SD | 13.1 ± 3.2 |
| Range | 10 - 20 |
| Pulmonary stenosis | |
| Type ; | |
| RV Infundibular | 12 |
| Pulmonic valvular | 8 |
| Commissural fusion | 2 |
| Valvular hypoplasia | 6 |
| Pulmonic annular | 6 |
| Duration of ECC(min) | 135.0 ± 27.8 |
| Duration of ACC(min) | 87.8 ± 23.7 |

ACC : aortic cross clamp, ECC : extracorporeal circulation, RV : right ventricle, SD : standard deviation

로써 심실중격결손을 통한 혈액단락의 방향은 좌-우단락쪽이 우세한 것으로 나타났다(Table 3).

개심술 당시의 수술 소견에 의하면, 심실중격결손은 모두 심실중격의 배열부정에 기인하는 막주위형 결손이었고, 결손부의 크기는 직경 10 mm에서 20 mm까지로 평균 13.1±3.2 mm였다. 폐동맥협착의 위치별 분류에 의하면, 누두부협착은 12례 전례에서 있었고, 판막협착은 8례에서 있었는데 이들중 2례는 판막교련부유합(commisural fusion)에 의한 단순협착이었고, 6례는 판막의 형성장애(dysplasia)에 의한 판막협착이었다. 그리고 폐동맥관류의 발육부전에 기인하는 폐동맥판류협착이 6례에서 있었다(Table 4). 따라서 수술장에서 기록된 폐동맥협착의 형태에 대한 해부병리학적 소견과 상기한 심초음파검사에 의한 소견간에는 상당한 차이를 보이고 있었다. 한편 본 연구에서는 수술장에서 드러난 소견을 최종적인 해

Table 5. Operative methods(n=12)

| | No. of cases |
|---|--------------|
| VSD closure | 12 |
| RV infundibulectomy only | 4 |
| PV valvotomy + RV infundibulectomy | 2 |
| PV valvectomy + RV infundibulectomy + TAP | 6 |

PV : pulmonic valve, RV : right ventricle, TAP : transannular pulmonary artery patching, VSD : ventricular septal defect,

부병리학적 진단명으로 사용하였다. 개심술중의 체외순환시간 및 대동맥차단시간은 각각 평균 135.0±27.8분 및 87.8±23.7분이었다. 심실중격결손은 전례에서 우심방절개창을 통해 데크론 포편을 사용하여 단속봉합법으로 폐쇄하였다. 폐동맥협착의 교정 방법으로는, 폐동맥판막의 형성장애(dysplasia)와 폐동맥판막의 발육부전이 동반되어 있었던 환자에게 적용된 폐동맥판막절제, 누두부근육절제 및 경판륜폐동맥폐쇄성형술을 함께 시술한 경우가 6례로 가장 많았고, 누두부근육절제술만 시행한 경우가 4례, 그리고 폐동맥판막의 단속협착시에 적용된 판막교련부절개와 누두부근육절제술을 함께 시행한 경우가 2례 있었다. 따라서 이들을 다시 시술 종류별로 보면, 누두부근육절제는 12례 전례에서 시행되었고, 폐동맥판막절제 6례, 폐동맥판막교련부절개 2례 및 경판륜폐동맥폐쇄성형술 6례가 시행되었다(Table 5).

술후 조기 합병증으로는 출혈 때문에 재수술이 필요했던 경우 및 술후 유미흡이 발생하였던 경우가 각각 1례씩 있었다. 전자는 재수술 후 더 이상의 출혈이 없었고, 후자는 금식과 비경구적 영양공급으로 해결되었다. 술후 퇴원하기 전후에 시행한 이면성 심초음파와 도플러 검사상에서 우심실-폐동맥간의 잔류압력차는 평균 15.3±19.1 mmHg로 기록되었고, 심한 폐동맥판막폐쇄부전의 소견이 있었던 경우는 없었으나 심실중격결손의 패취봉합 부위에서 경미한 잔류단락이 5례에서 있었는데, 이들중 1례는 4개월후에 시행한 재검사에서 자연폐쇄되었음이 확인되었고, 또한 이러한 잔류단락 때문에 재수술을 요하였던 경우도 없었다(Table 6).

술후 인공호흡기 사용기간, 중환자실 재실기간 및 병원 입원기간은 각각 평균 2.3±1.7일, 6.8±3.3일 및 15.7±5.7일이었다. 수술에 따른 병원사망례는 없었으며, 전례에서 평균 18.1±29.3개월의 추적관찰을 하였는데, 모두 투약가료 없었으며, NYHA 등급상 1 등급 이하의 양호한 상태를 유지하고 있었으며, 추적기간의 장단에 따른 별다른 차이도 없었다(Table 6).

Table 6. Postoperative data(n=12)

| | |
|----------------------------------|-------------|
| Postoperative complication: | |
| Postoperative bleeding | 1 |
| Postoperative chylothorax | 1 |
| Postoperative echocardiography : | |
| Tiny patch dehiscence | 5 |
| Remnant pulmonic stenosis(mmHg) | |
| Mean ± SD | 15.3 ± 19.1 |
| Postop. clinical course: | |
| On ventilator(day) | 2.3 ± 1.7 |
| ICU stay(day) | 6.8 ± 3.3 |
| Hospital stay(day) | 15.7 ± 5.7 |
| NYHA functional class : Class 1 | 12 |
| Follow-up(month) : | |
| Mean ± SD | 18.1 ± 29.3 |
| Range | 2 - 108 |

ICU : intensive care unit, NYHA : New York Heart Association, SD : standard deviation

고찰

팔로사징이란, 원래 Fallot⁸⁾에 의해 처음 기술될 때에는 심실중격결손, 폐동맥협착, 대동맥기승(overriding of the aorta) 및 우심실비대의 4가지 병변을 특징적으로 갖고 있는 경우를 지칭하였지만, 해부병리학적으로는 우심실누두부의 발육부전과 좌측전방으로의 전위(displacement)로 특징지어지는 선천성 심기형을 말한다. 누두부중격이 전방으로 전위되면 다른 중격과의 부정렬(malalignment)을 일으켜 우심실유출로협착과 큰 심실중격결손이 생기게 되는 것이다^{2,4,7)}. 그러나 이와같은 해부병리학적 구조를 모두 갖춘 팔로사징에 있어서도 우심실의 크기, 심실중격결손의 위치, 폐동맥의 크기, 폐동맥협착의 위치, 대동맥기승의 비율 등이 매우 다양하기 때문에 이 질환의 대표적 임상소견중의 하나인 청색증의 발현에 있어서 그 심한 정도가 다양하게 나타날 수가 있다. 한편 전형적인 팔로사징에 대한 설명으로서, Zuberbuhler⁹⁾에 의하면, 심실중격의 부정렬에 기인하는 막주위형(perimembranous)의 큰 심실중격결손이 있어 우심실압과 좌심실압이 거의 같게 되고, 폐동맥협착은 판막협착이나 판막상부협착이 동반되든 안되든 간에 누두부협착이 주된 협착부위가 되며, 또한 이 폐동맥협착은 충분히 심하여 폐동맥압이 정상 또는 정상치 이하로 떨어지는 상태가 되어야 한다고 하였다. 그러나 우심실유출로협착이 경한 경우에는, 심실중격결손 부위에서 우-좌단락을 일으키는 전형적인 팔로사징과는 달리, 심실중격결손을 통한 단락의 방향이 양측성(bidirectional) 내지 좌

우단락이 일어나게 되어 임상적으로는 청색증의 소견이 없게 되는데, 이런 경우를 비청색성 팔로사지 또는 핑크 팔로사지(pink TOF)이라고 칭하고 있다^{5,7)}. 이러한 비청색성 팔로사지의 정확한 발생빈도는 문헌상에서도 찾아보기가 쉽지 않는데, 저자들의 경우에서 보면, 같은 기간에 본원에서 수술을 시행받았던 전체 팔로사지 환자들중 비청색성 팔로사지는 9.92%를 차지하는 것으로 나타났다.

비청색성 팔로사지의 감별진단에 있어서 중요한 문제들중의 하나는, 원래는 단순 심실중격결손이었는데 이차적 병변으로 누두부근육의 대상적 비후가 일어나 우심실유출로 협착을 일으키는 경우와 감별할 수 있어야 한다⁹⁾. 즉 이들은 임상적으로는 매우 유사한 소견을 보이는데, 실제에 있어서는 근본적으로 완전히 별개의 질환이다. 따라서 이들 양자를 감별진단 하기 위해서는 우선 팔로사지를 진단하는데 꼭 있어야 하는 필수적인 해부병리학적 요건이 무엇인가를 알고 있어야 한다. 이에 대한 의견으로는, Fallot⁸⁾은 상기한 바와 같이 4가지 요건을 기술하였지만, 실질적으로 근본적인 요소는 이들 중 심실중격결손과 폐동맥협착뿐이라고 하였다. 그러나 이 두가지 요소를 위의 두 질환에서는 모두 갖추고 있기 때문에 감별진단이 어려울 수가 있다. 그래서, 저자들의 경우에서, 비청색성 팔로사지를 진단하기 위한 필수적 요건으로는 첫째, 부정렬에 기인하는 막주위형의 거대 심실중격결손이 있고, 둘째로 폐동맥협착을 일으키는 요소로서 판막협착의 유무는 상관하지 않되 반드시 누두부협착은 있어야 하고, 셋째로 안정시에는 청색증이 전혀 나타나지 않아야 하는 것으로 규정하였다. 이에 대한 소견들을 알아보기 위해서는 각 환자들의 임상적 소견과 함께 심초음파검사, 심도자검사 및 심혈관조영술, 그리고 수술소견 등을 종합하여 활용토록 하였다.

비청색성 팔로사지과의 감별진단을 요하는 또다른 질환으로는 청진소견상 좌측흉골연에서 들리는 심잡음의 양상이 유사한 단순 폐동맥협착을 들 수 있다. 그러나 단순 폐동맥판막협착의 경우에는 청진상으로 조기 수축기 박출성 잡음(ejection murmur)을 들을 수 있고, 흉부X-선상에서 주폐동맥의 확장소견을 볼 수 있기 때문에 팔로사지과는 비교적 용이하게 감별할 수 있다. 반면에 폐동맥판막하협착의 경우에는 수축기 박출성 잡음도 없고, 흉부X-선소견도 팔로사지에서 처럼 주폐동맥부위가 오목(concave)하게 보일 수가 있기 때문에 감별진단이 보다 더 어렵다고 하는데, 이 때에는 심초음파검사를 해 봄으로써 용이하게 감별할 수가 있다⁹⁾.

폐동맥협착의 형태에 있어서, 본 연구에서는 심초음파검사상의 소견과 수술장에서 얻은 육안적 실측소견간에 차이를 보였다. 즉 심초음파검사소견상에서는 누두부협착 10례, 판막협착 2례 및 판막상부협착 1례가 있는 것으로 나타났던

데 비하여, 수술장 소견에서는 누두부협착 12례, 폐동맥판막협착 8례, 폐동맥판륜발육부전 6례로 드러났었다. 그런데 수술장에서 밝혀진 해부병리학적 소견은 Hegar 확장기(dilator)와 자(ruler) 등을 사용하여 육안으로 측정한 내용들이었고, 또한 수술장소견에 근거하여 실제로 환자들에게 누두부근육절제술을 12례 전례에서, 폐동맥판막교련부절개술 2례에서, 폐동맥판막절제술을 6례에서, 그리고 폐동맥판륜발육부전에 따른 경관륜폐동맥패취성형술을 6례에서 시술하여야 했으므로, 본 연구에서는 수술장에서의 소견을 각 환자에 있어서의 최종적인 해부병리학적 소견으로 간주하였다.

비청색성 팔로사지의 수술방법에 있어서는 전형적인 청색성 팔로사지와 별로 다를 바가 없다. 즉 폐동맥협착에 대한 교정 방법은 협착의 부위와 심한 정도, 폐동맥판륜의 발육 상태 등에 따라서 상당히 다양할 수 있다⁹⁻¹⁷⁾. 즉 단순히 폐동맥판막의 협착만 있는 경우에는 주폐동맥의 절개창을 통해 관막을 노출한 다음 대개 판막절제술을 시행하게 되지만, 만약 판막이 심하게 비후, 변형이 된 경우에는 판막절제술을 시행하는 것이 바람직하다. 누두부근육비후에 의한 누두부폐동맥협착이 있을 경우에는 우심방이나 주폐동맥의 절개창을 통하여 누두부근육절제술을 실시하되, 이 후에도 우심실유출로가 협소할 때에는 패취를 사용하여 우심실유출로성형술을 시행하여야 한다. 그리고 폐동맥판륜의 발육부전이 동반되어 있는 경우가 있는데, 이 때에는 보통 자가 심낭막을 사용하여 경관륜폐동맥패취성형술을 시술해 주어야 한다. 문헌상으로 비청색성 팔로사지에 대해 보고한 수술성적이나 술후 경과 등을 찾아보기가 쉽지 않았는데, 저자들의 경우에서 있어서는 완전교정술에 따른 수술사망례는 없었다. 그리고 술후 평균 18.1개월동안의 추적관찰 결과에 있어서도 추적기간의 장단에 관계없이 모두 별다른 투약자료 없이 NYHA 등급 1이하의 양호한 상태로 잘 지내고 있었다. 그러나 수술방법에 있어서 경관륜폐동맥패취성형술이 6례에서 시행되어졌었는데, 이는 청색증이 없는 팔로사지 환자들에 있어서 일반적으로 예상되는 것보다는 훨씬 많은 숫자였었고, 또한 술후 퇴원전후에 실시한 심초음파검사상으로 심한 폐동맥판막쇄부전의 소견이 있었던 경우는 없었으나 심실중격결손의 패취부합 부위에서 경미하기는 하였지만 잔류단락이 5례에서 남았었던 점은 향후 원인분석을 통하여 개선되어야 할 것으로 사료된다.

결 론

1988년 1월부터 1997년 7월까지 경북대학교병원 흉부외과학교실에서 개심술을 받았던 환자들 중 임상적 증상, 심초음파검사소견, 심혈관조영검사소견 및 수술소견 등을 종합하여

비청색성 팔로사징으로 진단되었던 12례를 대상으로 임상적 분석을 하여 다음과 같은 결론을 얻었다.

비청색성 팔로사징의 발생빈도는 상기한 기간동안 본 교실에서 수술을 받았던 전체 팔로사징 환자수(121명)에 대한 비율로 표시했을 때 9.92%였다. 수술장에서 확인된 해부병리학적 소견상 전폐에서 부정맥에 기인하는 막주위형 심실중격결손과 함께 누두부 폐동맥협착이 있었고, 아울러 임상적 소견상 안정시에는 청색증이 전혀 없었다. 술전의 안정시 동맥혈산소포화도는 평균 93.5%였었다. 술전 심초음파검사에서 심실중격결손을 통한 혈류단락이 없었던 경우가 6례, 좌우단락이 4례, 그리고 양방향 단락이 2례에서 있었다. 폐동맥협착에 의한 우심실-폐동맥간의 혈압차이는 심도자검사에서 평균 50.3 mmHg였었다. 수술방법에 있어서 우심방절개창을 통한 심실중격결손의 패취봉합술과 폐동맥협착의 해소를 위한 누두부근육절제술은 전폐에서 시행되었고, 이와 함께 6례에서는 경관폐동맥패취성형술이 시행되었다. 수술에 따른 사망례는 없었으며, 술후 모두 양호한 경과를 보였다. 결론적으로 비청색성 팔로사징은 팔로사징증에서는 혼하지 않는 유형에 속하며, 교정수술을 시행하면 양호한 수술성적을 보일 수 있는 심질환이다.

참 고 문 헌

1. Anderson RH, Macartney FJ, Shinebourne EA, Tynan M. *Paediatric cardiology*. New York: Churchill Livingstone Inc. 1987;765-79
2. Becker AE, Anderson RH. *Pathology of congenital heart disease*. London: Butterworths & Co Ltd. 1981;191-8
3. Bove EL, Lupinetti FM. *Tetralogy of Fallot*. In : *Pediatric cardiac surgery*. 2nd ed. St. Louis: Mosby-Year Book, Inc. 1994;276-8
4. Castaneda AR, Jonas RA, Mayer JE, Hanley FL. *Cardiac surgery of the neonate and infant*. Philadelphia: W.B. Saunders Co. 1994;215-20
5. Zuberbuhler JR. *Tetralogy of Fallot*. In : *Emmanouilides*

- GC, Riemenschneider TA, Allen HD, Gutgesell HP. Heart disease in infants, children, and adolescents. 5th ed. Baltimore: Williams & Wilkins, 1995;998-1017*
6. Laks H, Breda MA. *Tetralogy of Fallot*. In : Baue AE, Geha AS, Hammond GL, Laks H, Naunheim KS. *Glenn's thoracic and cardiovascular surgery*. 5th ed. East Norwalk: Appleton & Lange, 1995;1179-1202
7. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. *Cardiac surgery*. 2nd ed. New York: Churchill Livingstone Inc. 1993;883
8. Fallot A. *Contribution a l'anatomie pathologique de la maladie bleue(cyanose cardiaque)*. *Mardeille Med* 1888;25: 418-20
9. Jacobs ML. *Tetralogy of Fallot*. In : Grillo HC, Austen WG, Wilkins EW Jr, Mathisen DJ, Vlahakes GJ. *Current therapy in cardiothoracic surgery*. Toronto: B.C. Decker Inc. 1989;495-8
10. Stark J, De Leval M. *Surgery for congenital heart defects*. 2nd ed. Philadelphia: W.B. Saunders Co. 1994;405-16
11. Ungerleider RM, Sabiston DC Jr. *Tetralogy of Fallot*. In : Sabiston DC Jr, Spencer FC. *Surgery of the chest*. 5th ed. Philadelphia: W.B. Saunders Co. 1990;1351-1353
12. Perryman RA, Jaquiss RD. *Tetralogy of Fallot*. In : *Mastery of cardiothoracic surgery*. Philadelphia: Lippincott-Raven Publishers 1998;831-8
13. Touati GD, Vouhe PR, Amodeo A, et al. *Primary repair of tetralogy of Fallot in infancy*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990;99:396-403
14. Uva MS, Lacour-Gayet F, Komiya T, et al. *Surgery for tetralogy of Fallot at less than six months of age*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994;107:1291-300
15. Stellin G, Milanesi O, Rubino M, et al. *Repair of tetralogy of Fallot in the six months of life: transatrial versus transventricular approach*. *Ann Thorac Surg* 1995;60:S588-91
16. Hammon JW Jr, Henry CL Jr, Merrill WH, et al. *Tetralogy of Fallot: selective surgical management can minimize operative mortality*. *Ann Thorac Surg* 1985;40:280-4
17. Pacifico AD, Sand ME, Barger LM Jr, et al. *Transatrial-transpulmonary repair of tetralogy of Fallot*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1987;93:919-24

=국문초록=

배경: 1988년 2월부터 1997년 7월까지 경북대학교병원 흉부외과에서 비청색성 팔로사징(acyanotic tetralogy of Fallot) 환자 12례에 대하여 개심술에 의한 완전교정술을 시행하였다. **대상 및 방법:** 이들 비청색성 팔로사징 환자는 같은 기간에 본원에서 팔로사징의 진단하에 치료를 받았던 전체 팔로사징 환자 121례의 9.92%를 차지하였다. 비청색성 팔로사징의 진단기준은 심초음파검사, 심혈관조영검사 및 수술소견상으로 배열부정 심실중격결손(malaligned ventricular septal defect)과 함께 누두부협착(infundibular stenosis)에 기인하는 폐동맥협착이 있음이 확인된 환자들 중에서 임상적으로 안정시에 청색증 소견이 전혀 없는 경우로 하였다. 환자의 연령은 생후 12개월부터 42개월까지로, 평균연령은 25.2개월이었다. **결과:** 술전의 동맥혈산소포화도는 평균 93.5%, 헤마토크리트치는 평균 38.8%였다. 심초음파검사상에서 심실중격결손을 통한 혈류단락의 방향은 좌-우단락이 4례, 양방향 단락이 2례, 그리고 단락이 없었던 경우가 6례 있었다. 폐동맥협착에 의한 우심실-폐동맥간의 혈압차이는 심초음파검사상으로 52.3 mmHg, 심도자검사상에서는 평균 48.4 mmHg 였다. 수술에 있어서 심실중격결손은 전례에서 우심방절개창을 통해 포편봉합하였고, 폐동맥협착의 교정은 판막절제, 누두부근육절제 및 경관류폐동맥폐취성형술을 시술했던 경우가 6례, 누두부근육절제만 했던 경우가 4례, 판막교련부절개와 누두부근육절제를 함께 시행한 경우가 2례 있었다. 개심술시의 체외순환시간 및 대동맥차단시간은 각각 평균 135.0분 및 87.8분이었다. 수술후 병원사망례나 만기사망례는 없었으며, 술후 합병증으로는 재수술을 요한 출혈 1례와 유미흉 1례가 있었으나 별문제 없이 해결되었다. 술후 퇴원전후에 시행한 심초음파검사상에서 심실중격결손의 봉합부위에 경미한 잔류단락이 5례에서 있었고, 우심실유출로에 평균 15.3 mmHg의 혈압차가 남아 있었다. 술후 추적기간은 평균 18.1개월이었으며, 모두 별다른 투약자료 없이 NYHA 등급상 1등급이하의 양호한 상태를 유지하고 있었다. **결론:** 결론적으로 비청색성 팔로사징은 팔로사징중에서 흔하지 않는 유형에 속하며, 교정수술을 시행하면 양호한 수술성적을 보일 수 있는 심질환이다.

- 중심단어:** 1. 팔로사징, 비청색성
2. 우심실유출로