

팔로 4장의 완전 교정술 후 장기 추적 관찰상 나타나는 문제 - 만기 관리의 새로운 패러다임 -

연세대학교 의과대학 심장혈관병원 소아심장과

최 재 영

Long-term Problems in Patients with Totally Repaired Tetralogy of Fallot - A New Paradigm for Late Management -

Jae Young Choi, M.D.

Division of Pediatric Cardiology, Yonsei Cardiovascular Hospital,
Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

서 론

팔로 4장은 청색증형 선천성 심질환 중 가장 흔한 병으로서, 좌심실과 우심실이 같은 압력을 가지는 정도의 큰 심실 중격 결손, 우심실 유출로의 협착, 대동맥 기승 및 우심실 비후의 4가지 형태학적 이상(tetralogy)으로 특징지어지는데, 이 중 필수적이라고 할 수 있는 형태학적 이상은 큰 심실 중격 결손과 우심실 유출로의 협착이다¹⁾. 궁극적인 치료의 목표는 심실 중격 결손을 막고 우심실 유출로 및 폐동맥의 협착을 교정하여 정상적인 혈류를 만들어 주는 소위 완전 교정술이나 수술 후 단기 결과가 매우 양호한 반면, 실제로 완전하게 정상으로 교정이 되는 것은 아니고 대부분의 환자에서 어느 정도 혈액학적 이상이 남기 때문에 지속적인 관리와 장기 추적 관찰상 나타나는 문제들의 해결이 필요하다. 이러한 관점에서 팔로 4장의 완전 교정술 후 장기 추적 관찰에서 나타나는 문제 및 이에 대한 관리와 치료에 대해 최근의 진전을 중심으로 살펴보고자 한다.

팔로 4장에서 완전 교정술의 불안전성

완전 교정술은 보통 정중 흉골 절개 후 심폐 우회술 및 순환 정지 하에 주로 우심방, 때로는 우심실의 절개를 통해 심실 중격 결손을 첩포로 막아주고 우심실 유출로와 폐동맥의 좁은 부위를 확장한다. 우심실 유출로 및 폐동맥의 확장은 누두부, 주폐동맥, 판륜, 폐동맥 관, 판륜 상부, 폐동맥 분지부 및 양측 폐동맥 등 협착이 존재할 수 있는 모든 부위의 형태에 대한 상세한 수술 전 정보에 근거하여 가능한 한 잔존 협착을 최소화하도록 한다. 누두부의 근성 협착만 존재하면 누두부 근육의 절제 및

누두부 첩포만 필요하지만 판륜이 작으면 판륜을 종으로 절개하여 경판륜 첩포(transannular patch)를 대주게 되며 협착이 폐동맥 분지까지 있으면 첩포를 협착 부위까지 더 연장하여 대주고 봉합한다. 경판륜 첩포의 필요성에 대한 판단은 일반적으로 수술 전 심혈관 조영술에서 측정된 폐동맥 판륜의 Z-값이 3 이하로 판륜의 저형성이 동반된 경우 필요한 것으로 판단한다^{2,3)}. 경판륜 첩포는 폐동맥 판륜의 제거와 함께 기능적으로 더 심한 폐동맥 폐쇄 부전을 야기하여 장기적인 우심실 용적 과부하, 심실 기능 부전 및 심실 부정맥을 유발할 수 있으므로 가능하면 피하는 것이 좋다는 견해가 일반적인데, 이러한 주장은 직관적으로 이해될 수도 있으나 일련의 근거에 따른 가설로 설명될 수 있다. 즉, 첫째, 팔로 4장의 완전 교정 후 심실 기능은 정상이라는 점^{4,5)}, 둘째, 심실의 비정상적인 기능이나 부정맥은 폐동맥판 폐쇄 부전과 관계 있다는 점^{6,7)}, 셋째, 이러한 우심실 기능의 이상이나 폐동맥판 폐쇄부전은 경판륜 첩포를 시행한 경우 더 심하다⁸⁾는 점인데, 이 중 셋째의 근거에 대해서는 경판륜 첩포의 필요성은 수술 시기가 아니라 환자마다의 우심실 유출로의 형태학적 특징에 의해 결정된다는 주장도 있다^{9,10)}. 완전 교정술의 시행 후 혈액학적으로 의미 있는 정도의 심실 중격 결손, 또는 우심실 유출로나 폐동맥의 협착 등이 잔존하면 증상, 징후 및 추적 검사로 곧 발견하여 교정하게 되지만 대부분 환자에서 어느 정도 존재하는 폐동맥 폐쇄부전에 대해서는 단기적으로 문제를 일으키지 않을 뿐더러 장기적으로도 대체로 잘 견디기 때문에 완전 교정술이 보편적으로 시행된 뒤에도 오랫동안 크게 관심을 가지지 않았다. 그러나 장기 추적 관찰상 나타나는 운동 능력 저하, 부정맥 및 급사에 대한 일련의 연구들에 의해 이러한 만기 합병증이 폐동맥 폐쇄부전 및 이에 따른 우심실의 용적 과부하와 밀접한 관계가 있는 것이 밝혀졌고 아울러 심근 자체의 성장이 우심실 용적 및 전기 생리학적 특성에 영향을 미치는 것이 인지되면서 완전 교정술을 시행 받은 후 내재하는 혈액학적 이상이 단기적으로는 문제를 일으키지 않더라도 장기적인 관

접수 : 2003년 6월 23일, 승인 : 2003년 6월 26일
책임저자 : 최재영, 연세의대 심장혈관병원 소아심장과
Tel : 02)361-7270 Fax : 02)312-9538
E-mail : cjoy0122@yumc.yonsei.ac.kr

최재영 : 팔로 4장의 완전 교정술 후 장기 추적 관찰상 나타나는 문제

리와 위험 요인의 제거가 반드시 필요하다라는 사실이 잘 알려지게 되었다.

팔로 4장의 완전 교정술 후 장기 추적상 나타나는 이상

팔로 4장의 완전 교정술 후 장기 추적상 나타나는 문제들은 혈액학적 또는 물리적 이상, 전기 생리학적 이상 및 그 결과에 의하거나 다른 원인으로 나타나는 이상으로 구분할 수 있다 (Table 1). 그러나 이러한 이상들은 단독적으로 분리되어 작용하지 않고 서로 유기적인 관련을 가지고 다른 요인들에 영향을 줌으로써 장기적인 결과를 변화시킨다(Fig. 1).

1. 혈액학적, 물리적 이상

1) 우심실 유출로의 잔류협착

우심실 유출로의 잔류 협착은 수술 시 교정이 불완전할 때에 도 발생할 수 있으나 수술 부위가 상처 조직의 형성으로 성장하지 않거나 주변 조직의 국소적인 영향에 의해 발생하기도 한다. 좌폐동맥 분지부와 같은 부위는 확장된 주폐동맥에 의해 눌리거나 꺾여 협착이 발생할 수 있으며 결과적으로 역혈류, 즉, 폐동맥 폐쇄부전을 악화시켜 압력과 용적 모두의 과부하를 야기하는 것으로 알려져 있다.

2) 잔류 심실 중격결손

수술 시 완전하게 봉합이 되지 않았거나 수술 후 첩포가 부분적으로 떨어진 경우, 또는 부가적으로 존재하는 근성부 심실

Table 1. Late Problems in Patients with Repaired Tetralogy of Fallot

| | |
|---|--|
| Hemodynamic or mechanical problems | |
| Residual | RVOT* obstruction |
| | Pulmonary artery and/or branchial stenosis |
| | VSD†(or additional VSD) |
| Pulmonary regurgitation | |
| Right ventricular volume overload(dilation) and dysfunction | |
| Aneurysmal dilatation of RVOT | |
| Aortic insufficiency with dilatation of aortic root | |
| Electrical problems | |
| Heart block | |
| Supraventricular arrhythmia | |
| Premature ventricular contraction | |
| Ventricular tachycardia | |
| Sudden cardiac death | |
| Others | |
| Infective endocarditis | |
| Right ventricular restrictive physiology | |
| Exercise intolerance | |
| Abnormal function of left ventricle | |
| Impairment of autonomic nervous activity | |

*RVOT : right ventricular outflow tract

†VSD : ventricular septal defect

중격 결손을 막아주지 못해서 남아있는 심실 중격결손을 통해 좌-우 단락이 지속되면, 수술 직후에는 교정 전 감소된 폐 혈류 때문에 상대적으로 부하가 적었던 좌심실에 급격한 부하의 증가에 의한 심부전을 야기하며 장기적으로는 우심실 및 폐동맥에 대한 부담이 증가하여 혈액학적 결과를 악화시킨다.

3) 폐동맥 역류

팔로 4장을 구성하는 형태학적인 이상은 우심실 유출로의 협착을 포함하며 이와 동반되는 폐동맥 판류의 저형성 및 폐동맥 판의 이상을 교정한 후 대부분의 환자에서 어느 정도의 폐동맥 역류를 남기게 된다. 폐동맥 역류는 특히 폐동맥 판류의 저형성이 심하여 경판류 첩포가 필요했던 경우에 더 심한 것으로 알려져 있고 경도나 중등도 정도로 존재할 때에는 대개 크게 문제되지 않으나 심한 정도로 오래 지속되는 경우에는 우심실 부전의 증상이 나타나게 된다¹¹⁾. 폐동맥 역류는 원위부 폐동맥, 폐동맥 지 협착이 존재하거나 폐동맥 저항이 높은 경우, 즉, 전향 혈류 (antegrade flow)에 방해가 되는 병변이 공존하는 경우 더 심하게 되며 결과적으로 우심실의 확장을 심화시킨다.

4) 우심실의 확장

폐동맥 역류로 인해 발생한 용적의 과부하는 순응도(compliance)가 큰 우심실의 확장을 유발하며 우심실의 확장은 다시 폐동맥으로부터의 역혈류를 증가시키는 악순환으로 이어지면서 우심실의 확장이 더 진행하게 된다. 비후 되어 있는 우심실 벽 중

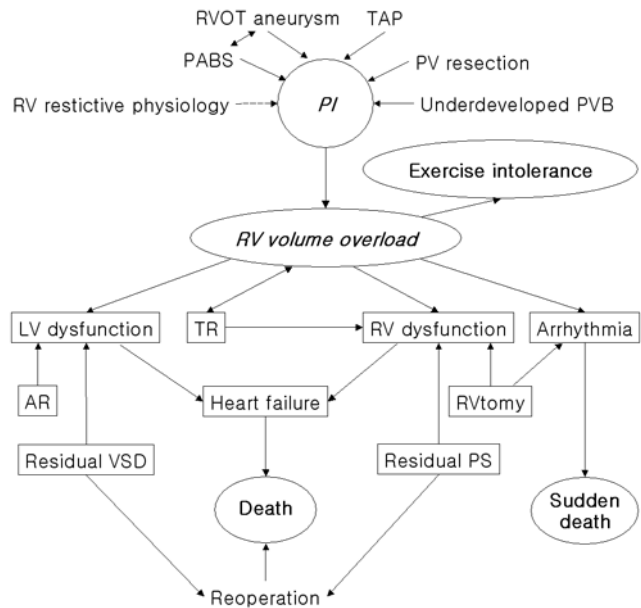


Fig. 1. Pathophysiologic algorithm of long-term deleterious consequences in patients with repaired tetralogy of Fallot. Dotted arrow indicates negative influence. Abbreviations : RV, right ventricle; PABSPatch, pulmonary artery branch stenosis; RVOT, right ventricular outflow tract; TAPPatch, transannular patching; PV, pulmonary valve; PVB, pulmonary vascular bed; PI, pulmonary insufficiency; LV, left ventricle; TR, tricuspid regurgitation; AR, aortic regurgitation; VSD, ventricular septal defect; PS, pulmonary stenosis.

에서 우심실 절개 등에 의해 국소적으로 취약해진 영역은 부분적으로 더 확장되어 비정상적 형태의 확장을 유발하기도 한다. 우심실의 확대, 확장은 물리적으로 진도 조직에 영향을 미쳐 (mechanoelectrical interaction) 악성 심실 부정맥을 야기하며 궁극적으로 급사의 원인이 된다는 것이 일련의 연구를 통해 알려졌고 휴식 심전도상 QRS 기간이 180 ms 이상인 경우가 급사의 위험을 예견하는 인자로 제시되었다^{12, 13)}.

5) 우심실 유출로의 동맥류 양 확장

심낭을 이용하여 경관륜 침포를 대어 준 경우 많이 발생하는 것으로 알려져 있으며 우심실의 수축기에는 박출된 혈액을 저류시키고 확장기에는 역혈류를 발생시켜 우심실의 기능에 대한 반작용을 일으킨다. 또한 우심실 유출로 및 주폐동맥과 예각을 이루는 좌폐동맥을 압박하여 꺾이게 함으로써 원위부(좌폐동맥 분지부) 폐혈류의 협착을 야기할 수도 있는데 이러한 경우에는 다시 역류 분획이 증가되고 우심실 유출로의 동맥류 양 확장이 더 심해지는 악순환으로 이어질 수 있다¹⁴⁾.

6) 대동맥 폐쇄부전과 대동맥 확장

대동맥 폐쇄부전은 대동맥의 확장을 동반하여 자주 발생하며 우심실 유출로의 협착이 심하면서 체폐 우회 동맥이 많이 발달한 경우에 흔하다. 상행 대동맥의 확장에는 몇 가지 요인이 관련되는 것으로 지적되는데, 첫째, 동맥간으로부터 불균등하게 발생되어 대동맥과 우심실 유출로의 크기가 역의 상관 관계를 보인다는 것, 즉 폐동맥 협착이 심하면 대동맥 확장 정도가 크다는 것^{15, 16)}과, 둘째, 두 심실로부터의 혈류가 흐르게 됨으로써 대동맥을 통한 혈류량이 많다는 것, 셋째, 대동맥 폐쇄부전이 있는 경우에는 용적과부하와 함께 박동성(pulsatility)이 커져 상행 대동맥의 확장이 더 심화된다는 것, 넷째, 내재하는 혈관 중간층의 이상이 팔로 4징 환자에서도 발견된다는 것 등이다¹⁶⁾. 대동맥 폐쇄 부전으로 야기된 좌심실의 용적 과부하는 좌심실의 기능에 악영향을 준다.

2. 전기생리학적인 이상

1) 완전 우각 차단

팔로 4징의 교정술 후 나타나는 전기생리학적 이상 중 가장 흔한 형태로 그 빈도는 약 50-100%까지 보고되었다. 우각 차단이 좌전 반각 차단(left anterior hemiblock)을 동반하는 이섬유속 차단(bifascicular block)은 체표 심전도상 좌축 변위로 나타나며 수술 후 환자의 약 20% 가량에서 동반되는 것으로 알려져 있는데^{17, 18)} 그 자체가 고도 방실 차단으로 진행하거나 급사와 연관되지는 않는다고 하나¹⁹⁾ 삼섬유속 차단(trifascicular block)을 시사하는 수술 직후 일시적 방실 차단이나¹⁷⁾ 후기 PR 간격 연장(전기 생리학적 검사상 HV 간격의 연장)을 보이는 환자는 고도 방실 차단으로 이행될 위험성이 있다고 한다²⁰⁻²²⁾.

2) 상실성 부정맥

동결절의 기능 부전에 의한 부정맥이 보고되어 있으며²³⁻²⁵⁾, 심방성 부정맥에 대해서는 심실성 부정맥에 비해 비교적 관심을

갖지 않았으나 최근에 12-34% 정도의 빈도와 함께 장기 추적 관찰상 유행률과 사망률의 주요 원인이 된다는 보고들이 있었다^{23, 26-28)}. 교정술 시 연령이 많았던 경우, 삼첨판 폐쇄부전을 동반한 경우, 교정술 전 체폐 단락술이나 수술 후 잔존 단락 등으로 용적 과부하가 있었던 경우 및 폐동맥 폐쇄부전이 심하거나 우심방 용적이 더 큰 경우에 잘 동반되는 것으로 보고되고 있다. 외과적 절개의 상흔이 중요한 역할을 한다는 지적과 함께 치료로 전극 도자 절제술이나²⁹⁾ 다른 이유로 재수술이 필요한 환자에서는 수술 시 변형 Maze 술식을 함께 시행하는 방법이 제시되고 있다²⁷⁾.

3) 심실 조기 수축과 심실 빈맥

24시간 심전도 검사상 나타나는 심실 조기 수축은 매우 흔해서 50-60% 정도까지 보고되었으며 급사와 밀접한 관련이 있는 것으로 보고된 바 있으나³⁰⁻³²⁾ 이러한 관련성을 부정한 최근의 보고들도 있다^{13, 28)}. 전기생리학적 검사상 심실 빈맥(induced ventricular tachycardia)은 약 16-24% 정도에서 나타나는 것으로 알려졌으나³³⁻³⁵⁾ 최근의 다 기관 연구에서 임상적으로 발견된 심실 빈맥 빈도는 약 4%로 드물게 보고되었다¹³⁾. 심실 빈맥이 실신과 급사의 원인이 된다는 주장이 제기되면서^{36, 37)} 그 위험도와 위험 요인에 대한 많은 연구들이 시행되었고 위험 요인으로 수술 시 연령, 수술 후 추적 기간, 우심실의 압력, 우심실 용적, 혈액학적 이상, 임상적 증상, 빈번한 심실 기외 수축(Lown grade 2 이상) 등이 제시되었으나 최근의 연구들은 이를 단독적인 전기 생리학적 이상으로 보기보다는 혈액학적 잔존 이상과 함께 나타나는 것임을 뒷받침하는 근거들이 많아지고 있으며 심실 빈맥 자체만으로 돌연사를 예견하는 것에 대해서는 주의를 요한다는 견해도 있다³⁵⁾. 아울러 심실 기외 수축과 심실 빈맥이 공통적인 위험 요인을 가지며 서로 연관된다는 지적도 있다³³⁾.

4) 돌연사

30년 이상의 장기 관찰상 1-6% 정도^{38, 39)}로 보고되어 왔으나 한 연구에서는 수술 후 25년까지 매년 0.27%의 사망 위험도가 25년 이후에는 매년 0.94%로 증가된 관찰 결과를 보고하여 수술 후 기간, 혹은 연령이 사망 위험도와 관계가 있음을 강조하였다⁴⁰⁾.

돌연사의 위험 요인에 대해서는 수술 시 연령, 수술 직후 완전 방실 차단의 존재, 수술 후 우심실 압력, 빈번한 심실 기외 수축, 우심실 용적 과부하 등 많은 요인에 대한 언급이 있었으며 특히 전기생리학적 이상과 관련하여 많은 연구들이 행하여졌지만 명백하게 일치하는 설명은 거의 없었다. 최근 일련의 연구들은 여러 요인의 연관성을 감안한 새로운 개념으로 혈액학적, 물리적 이상과 전기생리학적인 이상이 복합적으로 작용하는 소위 mechanoelectrical interaction의 개념을 정립하였으며 계속 새로운 근거들로 지지되고 있다. 심장 부하 상태의 변화로 부정맥을 야기하는 전기생리학적 이상이 발생한다는 이러한 개념은 폐동맥 역류 및 이로 인한 우심실의 용적 과부하가 흔히 문제되

최재영 : 팔로 4장의 완전 교정술 후 장기 추적 관찰상 나타나는 문제

는 팔로 4장 수술 후 환자에서 잘 적용되어 심전도상 QRS과의 기간과 우심실의 용적 사이의 연관성을 근거로 QRS 기간이 180 ms 이상인 경우 위험도가 높다는 결론이 도출되었으며^{12, 13, 34)} 최근에는 수술 시 심근과 전도 조직의 손상에 따른 QRS 기간의 연장 뿐 아니라 이차적으로 폐동맥 역류의 진행에 따른 QRS 기간의 변화가 임상적으로 매우 유용한 위험 예측 인자로 지적되었다¹³⁾. 그러나 단순 심전도로 알 수 있는 이러한 표지자들이 절대 지표가 될 수 있는 지에 대해 우심실 용적 이외에도 좌심실의 용적, 좌우 심실의 질량 등 다른 요인이 이러한 표지자들에 영향을 줄 수 있으며, 우심실 용적 증가의 심실 부정맥에 대한 영향도 그 자체 만으로서가 아닌 국소적 심근 순응도와 비후의 차이에 따라 수축과 신장이 국소적으로 다르게 나타나는 것에 영향을 받으므로⁴¹⁾ 이러한 요인과 우심실 용적 증가의 복합적 작용으로 설명해야 한다는 주장도 제기 되었다⁴²⁾.

3. 그 밖의 문제

1) 감염성 심내막염

팔로 4장으로 교정술을 시행 받은 모든 환자는 특별한 이상이 없는 경우에도 평생 감염성 심내막염에 대한 예방이 필요할 것으로 알려져 있다⁴³⁾.

2) 우심실의 제한성 병태 생리

‘호흡의 호기와 흡기 전 과정을 통해 심방 수축기에 폐동맥에서 나타나는 전향 혈류’로 정의되는 우심실의 제한성 병태 생리(restrictive physiology of right ventricle)는 점차 우심실 확장의 임상적 중요도에 대한 공감감이 확대되면서 우심실 유출로의 이상(폐동맥 역류) 이외의 우심실 확대에 관련하는 요인으로 관심을 끌게 되었다. 이 특이한 우심실의 심근 특성은 교정술 후 반수 정도의 환자에서 나타나며 QRS 기간의 연장이 덜하고 우심실 확대도 더 경미한 특징을 가지며 수술 후 장기 추적 관찰 중인 환자들에서 더 우수한 운동 능력을 가지는 것으로 보고되어 장기 예후에 좋은 영향을 주는 요인으로 지적되었으나⁴⁴⁻⁴⁶⁾ 수술 직후에는 오히려 저 심박출량과 지속적 늑막 삼출 등 좋지 않은 경과를 보이는 경향이 보고되기도 하였다⁴⁷⁾. 서로 모순처럼 보이며 잘 이해되지 않는 이러한 비정상적 심근의 특성에 대해서는 그럴듯한 해석이 있는데, 즉, 비후 되어 있어 상대적으로 순응도가 낮은 우심실에 수술, 심폐 우회술등이 영향을 미침으로써 수술 직후에 우심실 확장기말 용적은 감소하고 심박출량이 작아지지만 장기적으로는 폐동맥 역류를 제한함으로써 우심실의 확장을 방지하고 심방 수축시의 전향 혈류의 영향과 함께 특히 운동 시 심박출량을 잘 유지할 수 있도록 해준다는 것이다. 그러나 경관류 첩포를 사용한 환자들에서 우심실의 제한성 병태생리를 가지는 빈도가 더 많은 것으로 조사된 사실은 또 하나의 모순을 낳는다. 왜냐하면 일반적으로 경관류 첩포의 사용은 우심실 유출로에서 자유로운 역혈류를 유발하고 따라서 우심실의 확장의 주요 요인으로 지적되고 있기 때문이다⁴⁸⁾. 이에 대해서는 우심실 제한성 병태 생리의 발생 기전에 대해 아직 잘 모르고,

아마도 많은 요인이 영향을 미치는 것으로 생각되지만 어떤 이유에서든 이러한 심근의 이상이 동반되면 장기적으로 위험을 경감시키는 역할을 하며 경관류 첩포로 인한 자유로운 폐동맥 역혈류를 가지면서 우심실 제한성 병태생리를 동반하지 않은 환자군에서 장기 추적상 위험도가 가장 높을 것이라는 설명이 있다⁴⁹⁾. 수술 시기와의 연관성에 대해서는 영아기에 조기 교정을 하는 경우 덜 동반되는 것으로 보고되기도 하였다⁵⁰⁾. 어쨌든 우심실의 병태 생리는 지금까지 장기 추적 관찰상의 알려진 예후 인자들과 구분되는 독립적 요인으로서 장기 추적상 위험도의 평가에서 고려되어야 할 하나의 새로운 특성이라는 것은 명백하다고 생각된다.

3) 운동 능력

팔로 4장의 교정 후 운동 능력의 감소는 폐동맥 역류와 밀접한 관계가 있음이 여러 연구를 통해 밝혀졌다. 즉, 추적 관찰 중인 환자들에서 운동 지속 시간, 최대 산소 섭취량, 최대 심박동수, 환기 무산소 역치(ventilatory anaerobic threshold) 등이 우심실 용적의 증가 및 폐동맥 역류 정도와 연관성을 가지면서 감소되어 있는 것이 일관성 있게 보고되었다⁵¹⁻⁵³⁾. 과거에 이러한 운동 능력의 감소가 수술 시 연령과 관계가 있다는 보고가 있었으나^{54, 55)} 최근의 연구들은 수술 시 연령, 수술 방법, 고식술의 유무 등과는 관계가 없는 것으로 보고하였다^{56, 57)}. 운동시의 혈역학적 변화를 살펴보면 우심실과 우심실 유출로의 압력차는 증가되고⁵⁸⁾ 폐동맥 역류는 감소하나 우심실의 반응이 비정상적인 것이 관찰되었고⁵⁹⁾ 최근에는 보통의 운동 검사에서는 정상으로 나타나는 환자들도 짧은 시간 강도가 높은 운동 시에는 비정상적인 반응을 보인다는 것이 보고되었다⁶⁰⁾.

4) 좌심실 기능의 이상

우심실 뿐 아니라 좌심실 기능의 이상을 보이는 환자가 존재하는 것과 관련하여 좌심실 기능의 이상에 대해서도 여러 연구가 있었다. 좌심실의 용적 증가, 좌심실 기출 분획의 감소, 심근 경직성의 증가 및 운동에 대한 반응의 이상 등의 좌심실 기능 이상이 지적되었고 이러한 이상이 우심실 용적의 증가 및 폐동맥 역류와 관계가 있다는 주장이 지배적이며^{4, 6, 61, 62)} 폐동맥 용적 증가와 폐동맥 역류가 경한 경우에는 좌심실 형태와 기능이 정상적인 것으로 관찰되었다⁶³⁾. 한편 비교적 정상적인 좌심실 기능을 보고한 연구들도 있으며⁵⁹⁾ 좌심실 기능 이상의 위험 요인으로 수술 전 저산소증이 지적되기도 하였다⁶⁴⁾.

5) 자율 신경 활성도의 이상

최근의 한 연구는 팔로 4장 교정 후 장기 추적 관찰 환자에서 압력 수용체의 감수성 및 심박수 변이도의 감소를 동반한 자율 신경계 조절 능력의 전반적인 감소를 보고하였으나 임상적인 의미에 대해서는 더 연구가 필요할 것으로 생각된다⁶⁵⁾.

만기 관리의 방법

팔로 4장의 교정술 후 장기 추적상 나타나는 문제들은 세부

적인 항목에서 기술한 바와 같이 매우 복잡한 연관성을 가지고 있으며 그 상호 작용의 결과는 종종 예측하기 어려운 결과를 나타내기도 한다. 그러나 수술과 술 후 장기 관리에 대한 경험이 축적되면서 나타난 최근의 방대한 연구들의 결과는 팔로 4정의 교정 후 나타나는 부정맥, 돌연사, 운동 능력의 저하와 폐동맥 역류 등의 이상들 사이의 상호 작용과 그 기전에 대한 보다 명확한 이해를 가능하게 하였으며 이제 오랜 혼동의 시기를 지나 좀더 믿을만한 판단 기준을 우리에게 제공해 주고 있다. 이러한 정보들을 근거로 개개인의 특성과 문제점을 정확하게 평가하여 적기에 필요한 조치를 취함으로써 수명의 연장 뿐 아니라 삶의 질을 향상시킬 수 있을 것이다.

1. 병력과 이학적 검사

수술 전 형태학적 특징(폐동맥 분지 협착 등), 수술 직후 완전 방실차단의 유무 및 평소 두근거림, 심부전 증상, 성장 지연이 있는지와 운동 능력은 어떠한지 등의 사항에 대한 세심한 관찰이 필요하다. 보통의 경우보다 심한 심잡음이나 부정맥이 있는 경우에는 정확한 검사가 필요하다.

2. 흉부 방사선 소견

일반적으로 흉부 방사선 검사는 용적 과부하를 잘 반영하므로 정기적 추적 검사상 심비대가 심화되는지 및 양 폐야의 혈관 음영의 차이에 대해 잘 관찰한다.

3. 심전도

보통 심전도상 발견 빈도는 낮으나 부정맥 유무를 관찰하고 특히 QRS 기간이 180 ms를 초과하는지, 또는 연속적인 추적 심전도상 QRS 기간의 연장이 더 진행하는지 관찰한다. 완전 우각 차단과 좌축 변위가 있을 때에는 수술 직후 완전 방실 차단이 있었는지, PR 간격의 연장은 없는지(삼 점유속 차단을 시사하는 소견) 살펴본다.

4. 심초음파 검사

단독 검사로는 가장 중요하다고 할 수 있으며 가능한 모든 정보를 얻도록 노력해야 한다. 잔존 단락, 우심실 유출로의 잔존 협착, 양 심실의 기능, 폐동맥 역류의 정도, 우심실의 확대 정도, 삼첨판이나 대동맥판 폐쇄부전의 정도, 폐동맥 분지나 말초 부위의 협착 여부 및 우심실의 제한성 병태생리 등에 대해 관찰하고 검사의 결과는 연속 검사상의 변화를 알 수 있도록 가능한 한 정량화 하는 것이 바람직하다. 발견된 이상 소견에 대해서는 심도자 및 심혈관 조영술, 자기 공명 영상법, 전기 생리학적 검사, 폐 관류 스캔 등 후속 검사의 필요 여부에 대해 개별적인 평가가 필요하다. 3차원 심초음파 검사는 이면성 심초음파 검사에서 측정이 어려운 우심실 용적의 평가를 위해 유용하나 아직 장비 및 시간적 제약 때문에 임상적으로 일반화되어 있지는 못하다.

5. 24시간 심전도 검사 및 운동 부하 검사

전기 생리학적 이상이 단순 심전도상에 잘 나타나지 않기에 때문에 24시간 심전도 검사가 필요하다. 부정맥이 운동 시 발견되거나 증가하는 경우에는 그 의미와 운동의 범위에 대해서도 개별적이고 세밀한 판단이 필요하다. 특히 다른 위험 요인이 동반되어 있는 경우에는 가능하면 운동 지속 시간, 최대 산소 섭취량, 최대 심박동수 등 운동 능력 관련 요인을 함께 정기적으로 평가하면 자연 경과의 예측 및 치료의 필요 여부 판정에 도움이 될 것으로 생각된다.

6. 자기 공명 영상

자기 공명 영상은 우심실 용적의 측정에 아직까지 절대 표준(golden standard)으로 여겨지고 있으며 폐동맥 역류 분획, 우심실 구출 분획 등의 다른 검사로는 평가가 어려운 혈액학적 정보를 제공할 뿐 아니라 심초음파 검사로 확인이 어려운 말초 폐동맥, 중격동 혈관 구조 등에 대한 정보 및 심혈관 조영 영상까지 얻을 수 있으므로 매우 유용한 검사이나 아직까지 상대적으로 다소 비용이 높다는 점이 일반적이고도 광범위한 이용을 제한하고 있다. 심초음파 검사로 잘 평가되지 않는 정보에 대해 부가적인 평가가 요구되는 경우, 중재술이 예상될 때에는 심도자 및 심혈관 조영술을, 그렇지 않은 경우에는 자기 공명 영상을 시행하는 것이 합리적일 것으로 생각된다.

7. 폐 관류 스캔

폐동맥의 분지 또는 말초부에 협착이 의심되는 경우에 유용하게 이용할 수 있으며 이에 대한 치료의 효과 판정에도 이용할 수 있다.

결 론

팔로 4정의 완전 교정술 후 장기 추적 관찰에 있어 최근 10년 동안 무시할 수 없는 개념의 변화가 있었다. 오랜 동안 재수술의 흔한 적응으로 여기지 않았던 폐동맥 역류의 장기적 영향에 대해 우심실 용적 증가, 심기능 악화, 치명적 부정맥의 유발 및 만기 급사 등과 연관되어 지는 것으로 보고^{6, 12, 13, 22, 66)}하고 있으며 폐동맥 역류 및 우심실 용적 증가가 심한 환자에서는 폐동맥에 자가 이식편 등을 이용한 관막 삽입을 시행하는 치료가 보편화되고 있다⁶⁷⁻⁶⁹⁾.

장기적 위험요인에 대한 예측 인자로 QRS 기간과 같은 유용한 지표가 발견되었으나 정작 우심실의 용적, 폐동맥 역류의 정도 등에 대해서는 근거가 부족하며 이에 대해 후속 연구를 통한 믿을만한 임상적 지침의 확보가 필요하다.

참 고 문 헌

1) Becker AE, Connor M, Anderson RH. Tetralogy of Fallot :

- a morphologic and geometric study. *Am J Cardiol* 1975;35:402-12.
- 2) Kirklin JW, Blackstone EH, Jonas RA, Shimazaki Y, Kirklin JK, Mayer JE Jr, et al. Morphologic and surgical determinants of outcome events after repair of tetralogy of Fallot and pulmonary stenosis. A two-institution study. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992;103:706-23.
 - 3) 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.
 - 4) Kondo C, Nakazawa M, Kusakabe K, Momma K. Left ventricular dysfunction on exercise long-term after total repair of tetralogy of Fallot. *Circulation* 1995;92(9 Suppl):II250-5.
 - 5) Gatzoulis MA, Elliott JT, Guru V, Siu SC, Warsi MA, Webb GD, et al. Right and left ventricular systolic function late after repair of tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 2000;86:1352-7.
 - 6) 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.
 - 7) Zahka KG, Horneffer 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:III14-9.
 - 8) 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.
 - 9) Reddy VM, Liddicoat JR, McElhinney DB, Brook MM, Stanger P, Hanley FL. Routine primary repair of tetralogy of Fallot in neonates and infants less than three months of age. *Ann Thorac Surg* 1995;60(6 Suppl):S592-6.
 - 10) Comment in : Knott-Craig CJ, Elkins RC, Lane MM, Holz J, McCue C, Ward KE. A 26-year experience with surgical management of tetralogy of Fallot: risk analysis for mortality or late reintervention. *Ann Thorac Surg* 1998;66:506-11.
 - 11) Redington AN, Oldershaw PJ, Shinebourne EA, Rigby ML. A new technique for the assessment of pulmonary regurgitation and its application to the assessment of right ventricular function before and after repair of tetralogy of Fallot. *Br Heart J* 1988;60:57-65.
 - 12) Gatzoulis 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.
 - 13) Gatzoulis 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 multi-centre study. *Lancet* 2000;356:975-81.
 - 14) McElhinney DB, Parry AJ, Reddy VM, Hanley FL, Stanger P. Left pulmonary artery kinking caused by outflow tract dilatation after transannular patch repair of tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg* 1998;65:1120-6.
 - 15) Marelli AJ, Perloff JK, Child JS, Laks H. Pulmonary atresia with ventricular septal defect in adults. *Circulation* 1994;89:243-51.
 - 16) Niwa K, Perloff JK, Bhuta SM, Laks H, Drinkwater DC, Child JS, et al. Structural abnormalities of the great arterial walls in congenital heart disease: light and electron microscopic analyses. *Circulation* 2001;103:393-400.
 - 17) Cairns JA, Dobell AR, Gibbons JE, Tessler I. Prognosis of right bundle branch block and left anterior hemiblock after intracardiac repair of tetralogy of Fallot. *Am Heart J* 1975;90:549-54.
 - 18) Yabek SM, Jarmakani JM, Roberts NK. Diagnosis of trifascicular damage following tetralogy of fallot and ventricular septal defect repair. *Circulation* 1977;55:23-7.
 - 19) Pahlajani DB, Serratto M, Mehta A, Miller RA, Hastreiter A, Rosen KM. Surgical bifascicular block. *Circulation* 1975;52:82-7.
 - 20) Hougen TJ, Dick M 2nd, Freed MD, Keane JF. His bundle electrogram after intracardiac repair of tetralogy of Fallot. Analysis of data in 59 patients. *Am J Cardiol* 1978;41:552-8.
 - 21) Friedli B, Bolens M, Taktak M. Conduction disturbances after correction of tetralogy of Fallot: are electrophysiologic studies of prognostic value? *J Am Coll Cardiol* 1988;11:162-5.
 - 22) Therrien J, Marx GR, Gatzoulis MA. Late problems in tetralogy of Fallot-recognition, management, and prevention. *Cardiol Clin* 2002;20:395-404.
 - 23) Roos-Hesselink J, Perlroth MG, McGhie J, Spitaels S. Atrial arrhythmias in adults after repair of tetralogy of Fallot. Correlations with clinical, exercise, and echocardiographic findings. *Circulation* 1995;91:2214-9.
 - 24) Greenwood RD, Rosenthal A, Sloss LJ, LaCorte M, Nadas AS. Sick sinus syndrome after surgery for congenital heart disease. *Circulation* 1975;52:208-13.
 - 25) Niederhauser H, Simonin P, Friedli B. Sinus node function and conduction system after complete repair of tetralogy of Fallot. *Circulation* 1975;52:214-20.
 - 26) Meijboom F, Szatmari A, Deckers JW, Utens EM, Roelandt JR, Bos E, et al. Cardiac status and health-related quality of life in the long term after surgical repair of tetralogy of Fallot in infancy and childhood. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995;110:883-91.
 - 27) Harrison DA, Siu SC, Hussain F, MacLoughlin CJ, Webb GD, Harris L. Sustained atrial arrhythmias in adults late after repair of tetralogy of fallot. *Am J Cardiol* 2001;87:584-8.
 - 28) Cullen S, Celermajer DS, Franklin RC, Hallidie-Smith KA, Deanfield JE. Prognostic significance of ventricular arrhythmia after repair of tetralogy of Fallot: a 12-year prospective study. *J Am Coll Cardiol* 1994;23:1151-5.
 - 29) Kalman JM, VanHare GF, Olgin JE, Saxon LA, Stark SI, Lesh MD. Ablation of "incisional" reentrant atrial tachycardia complicating surgery for congenital heart disease. Use of entrainment to define a critical isthmus of conduction. *Circulation* 1996;93:502-12.
 - 30) Gillette PC, Yeoman MA, Mullins CE, McNamara DG. Sudden death after repair of tetralogy of Fallot. Electrocardiographic and electrophysiologic abnormalities. *Circulation* 1977;56:566-71.

- 31) Garson A Jr, Nihill MR, McNamara DG, Cooley DA. Status of the adult and adolescent after repair of tetralogy of Fallot. *Circulation* 1979;59:1232-40.
- 32) Garson A, Randall DC, Gillette PC, Smith RT, Moak JP, McVey P, et al. Prevention of sudden death after repair of tetralogy of Fallot: treatment of ventricular arrhythmias. *J Am Coll Cardiol* 1985;6:221-7.
- 33) Chandar JS, Wolff GS, Garson A Jr, Bell TJ, Beder SD, Bink-Boelkens M, et al. Ventricular arrhythmias in postoperative tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 1990;65:655-61.
- 34) Balaji S, Lau YR, Case CL, Gillette PC. QRS prolongation is associated with inducible ventricular tachycardia after repair of tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 1997;80:160-3.
- 35) Lucron H, Marcon F, Bossier G, Lethor JP, Marie PY, Brembilla-Perrot B. Induction of sustained ventricular tachycardia after surgical repair of tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 1999;83:1369-73.
- 36) Deanfield JE, Ho SY, Anderson RH, McKenna WJ, Allwork SP, Hallidie-Smith KA. Late sudden death after repair of tetralogy of Fallot: a clinicopathologic study. *Circulation* 1983;67:626-31.
- 37) Dunnigan A, Pritzker MR, Benditt DG, Benson DW Jr. Life threatening ventricular tachycardias in late survivors of surgically corrected tetralogy of Fallot. *Br Heart J* 1984;52:198-206.
- 38) Murphy JG, Gersh BJ, Mair DD, Fuster V, McGoon MD, Ilstrup DM, et al. Long-term outcome in patients undergoing surgical repair of tetralogy of Fallot. *N Engl J Med* 1993;329:593-9.
- 39) Hokanson JS, Moller JH. Significance of early transient complete heart block as a predictor of sudden death late after operative correction of tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 2001;87:1271-7.
- 40) Nollert G, Fischlein T, Bouterwek S, Bohmer C, Klinner W, Reichart B. Long-term survival in patients with repair of tetralogy of Fallot: 36-year follow-up of 490 survivors of the first year after surgical repair. *J Am Coll Cardiol* 1997;30:1374-83.
- 41) Franz MR, Cima R, Wang D, Proffitt D, Kurz R. Electrophysiological effects of myocardial stretch and mechanical determinants of stretch-activated arrhythmias. *Circulation* 1992;86:968-78.
- 42) Helbing WA, Roest AA, Niezen RA, Vliegen HW, Hazekamp MG, Ottenkamp J, et al. ECG predictors of ventricular arrhythmias and biventricular size and wall mass in tetralogy of Fallot with pulmonary regurgitation. *Heart* 2002;88:515-9.
- 43) Therrien J, Dore A, Gersony W, Iserin L, Liberthson R, Meijboom F, et al. Canadian Cardiovascular Society. CCS Consensus Conference 2001 update: recommendations for the management of adults with congenital heart disease. Part I. *Can J Cardiol* 2001;17:940-59.
- 44) Gatzoulis MA, Clark AL, Cullen S, Newman CG, Redington AN. Right ventricular diastolic function 15 to 35 years after repair of tetralogy of Fallot. Restrictive physiology predicts superior exercise performance. *Circulation* 1995;91:1775-81.
- 45) Norgard G, Gatzoulis MA, Moraes F, Lincoln C, Shore DF, Shinebourne EA, et al. Relationship between type of outflow tract repair and postoperative right ventricular diastolic physiology in tetralogy of Fallot. Implications for long-term outcome. *Circulation* 1996;94:3276-80.
- 46) Eroglu AG, Sarioglu A, Sarioglu T. Right ventricular diastolic function after repair of tetralogy of Fallot: its relationship to the insertion of a 'transannular' patch. *Cardiol Young* 1999;9:384-91.
- 47) Cullen S, Shore D, Redington A. Characterization of right ventricular diastolic performance after complete repair of tetralogy of Fallot. Restrictive physiology predicts slow postoperative recovery. *Circulation* 1995;91:1782-9.
- 48) 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.
- 49) Gatzoulis MA. 12 Is the pulmonary valve important in repaired tetralogy of Fallot? In Redington AN, Brawn WJ, Deanfield JE, Anderson RH. Eds. *Right heart in congenital heart disease*. 1st ed. London: Greenwich medical media LTD, 1998:85-89.
- 50) Munkhammar P, Cullen S, Jogi P, de Leval M, Elliott M, Norgard G. Early age at repair prevents restrictive right ventricular(RV) physiology after surgery for tetralogy of Fallot(TOF): diastolic RV function after TOF repair in infancy. *J Am Coll Cardiol* 1998;32:1083-7.
- 51) Rowe SA, Zahka KG, Manolio TA, Horneffer PJ, Kidd L. Lung function and pulmonary regurgitation limit exercise capacity in postoperative tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol* 1991;17:461-6.
- 52) 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.
- 53) Norgard G, Bjorkhaug A, Vik-Mo H. Effects of impaired lung function and pulmonary regurgitation on maximal exercise capacity in patients with repaired tetralogy of Fallot. *Eur Heart J* 1992;13:1380-6.
- 54) Strieder DJ, Aziz K, Zaver AG, Fellows KE. Exercise tolerance after repair of tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg* 1975;19:397-405.
- 55) James FW, Kaplan S, Schwartz DC, Chou TC, Sandker MJ, Naylor V. Response to exercise in patients after total surgical correction of Tetralogy of Fallot. *Circulation* 1976; 54:671-9.
- 56) Mahle WT, McBride MG, Paridon SM. Exercise performance in tetralogy of Fallot: the impact of primary complete repair in infancy. *Pediatr Cardiol* 2002;23:224-9.
- 57) Sarubbi B, Pacileo G, Pisacane C, Ducceschi V, Iacono C, Russo MG, et al. Exercise capacity in young patients after total repair of Tetralogy of Fallot. *Pediatr Cardiol* 2000;21: 211-5.
- 58) Hirschfeld S, Tuboku-Metzger AJ, Borkat G, Ankeney J, Clayman J, Liebman J. Comparison of exercise and catheterization results following total surgical correction of tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1978;75:446-51.
- 59) Roest AA, Helbing WA, Kunz P, van den Aardweg JG, Lamb HJ, Vliegen HW, et al. Exercise MR imaging in the assessment of pulmonary regurgitation and biventricular

- function in patients after tetralogy of fallot repair. *Radiology* 2002;223:204-11.
- 60) Tokumura M, Yoshiba S, Kojima Y, Nanri S. Impaired cardiorespiratory response to brief sudden strenuous exercise in the postoperative tetralogy of fallot patients: a ten-second pedaling test. *Pediatr Cardiol* 2002;23:496-501.
- 61) Sandor GG, Patterson MW, Tipple M, Ashmore PG, Popov R. Left ventricular systolic and diastolic function after total correction of tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 1987;60:1148-51.
- 62) Niezen RA, Helbing WA, van der Wall EE, van der Geest RJ, Rebergen SA, de Roos A. Biventricular systolic function and mass studied with MR imaging in children with pulmonary regurgitation after repair for tetralogy of Fallot. *Radiology* 1996;201:135-40.
- 63) Niezen RA, Helbing WA, van Der Wall EE, van Der Geest RJ, Vliegen HW, de Roos A. Left ventricular function in adults with mild pulmonary insufficiency late after Fallot repair. *Heart* 1999;82:697-703.
- 64) Hausdorf G, Hinrichs C, Nienaber CA, Scharck C, Keck EW. Left ventricular contractile state after surgical correction of tetralogy of Fallot: risk factors for late left ventricular dysfunction. *Pediatr Cardiol* 1990;11:61-8.
- 65) Davos CH, Davlourous PA, Wensel R, Francis D, Davies LC, Kilner PJ, et al. Global impairment of cardiac autonomic nervous activity late after repair of tetralogy of Fallot. *Circulation* 2002;106(12 Suppl 1):169-75.
- 66) Abd El Rahman MY, Abdul-Khaliq H, Vogel M, Alexi-Meskishvili V, Gutberlet M, Lange PE. Relation between right ventricular enlargement, QRS duration, and right ventricular function in patients with tetralogy of Fallot and pulmonary regurgitation after surgical repair. *Heart* 2000;84:416-20.
- 67) Misbach GA, Turley K, Ebert PA. Pulmonary valve replacement for regurgitation after repair of tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg* 1983;36:684-91.
- 68) 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.
- 69) 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.