

# 유아기에 시행한 팔로씨 사증의 심실절개를 통한 완전교정술

이정렬\* · 김준성\* · 김용진\* · 노준량\* · 배은정\*\* · 노정일\*\* · 윤용수\*\* · 안규리\*\*\*

## Definitive Repair of Tetralogy of Fallot in Infancy

— Transventricular approach —

Jeong Ryul Lee, M.D.\*, Jun Sung Kim, M.D.\*, Yong Jin Kim, M.D.\*, Jun Ryang Rho, M.D.\*  
Eun Jung Bae, M.D.\*\*, Chung Il Noh, M.D.\*\*, Yong Soo Yun, M.D.\*\*, Curie Ahn, M.D.\*\*\*

**Background:** This study describes our surgical results of transventricular complete repair of tetralogy of Fallot in infants. **Material and Method:** Eight hundred and forty children underwent complete repair of TOF between January 1990 and April 2002 in our institute. One hundred sixty infants of them were included to this survey. Mean age at repair was  $8.1 \pm 2.6$  months (3~12). Correction was accomplished through a short right ventriculotomy less than 30% of ventricular height in all patients. A transannular patch was necessary in 78 patients (49%). **Result:** There were four early deaths. There were no late deaths. Follow-up with mean duration of 66 months was completed in all survivors. All patients are currently in New York Heart Association functional class I or II. Twenty patients required late reoperations. Actuarial freedom from reoperation at 1 and 10 years were 94% and 87% respectively. Two-dimensional and Doppler echocardiographic follow-up studies showed good right ventricular function in all patients except three. **Conclusion:** Our results suggested that early complete repair of TOF yield the acceptable results with low mortality and morbidity. Transventricular repair of intracardiac pathology can be safely applied to these patient population, yielding good postoperative right ventricular function.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2004;37:139-145)

**Key words:** 1. Tetralogy of fallot  
2. Infancy  
3. Transventricular

### 서 론

1954년 Lillehei가 처음으로 팔로씨 사증을 성공적으로 교정한 이후, 팔로씨 사증에 대한 내과적, 외과적 치료의 발전이 있어왔다[1]. Blalock와 Tassig에 의한 체동맥-폐동맥 단락은 팔로씨 사증의 수술적 교정의 근간을 이루었

고 이후로 이 수술적 방식은 이견이 많은 방법이 되었다. 이러한 배경에는 유아기 심장수술의 전반적인 기술적 발전으로 팔로씨 사증의 완전 교정술이 적은 위험성으로 가능한 길이 열렸기 때문이다.

증상이 있는 팔로씨 사증의 적절한 치료의 원칙은 지난 수십 년간 논란의 대상이 되어 왔다. 이상적인 팔로씨 사

서울대학교 어린이병원 흉부외과, 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실, 서울대학교병원 임상의학연구소, 이종장기연구개발센터  
Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Children's Hospital, Seoul National University College of Medicine, Seoul National University Hospital Clinical Research Institute, Xenotransplantation Research Center

\*서울대학교 어린이병원 소아과, 서울대학교 의과대학 소아과학교실

Department of Pediatrics, Seoul National University Children's Hospital, Seoul National University College of Medicine

\*\*서울대학교병원 내과

Department of Internal Medicine, Seoul National University Hospital

☞문접수일 : 2003년 7월 19일, 심사통과일 : 2003년 11월 10일

✉임저자 : 이정렬 (110-744) 서울특별시 종로구 연건동 28번지, 서울대학교병원 어린이병원 흉부외과  
(Tel) 02-760-2877, (Fax) 02-765-7117, E-mail: jrl@plaza.snu.ac.kr

! 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

증의 수술적 교정의 목표는 일차 수술로 동결절 리듬을 유지하고 잔여 우심실로 협착이 없어야 하면서도 폐동맥 판막의 폐쇄부전도 없어야 하고 심실중격결손의 잔여 병변도 없어야 한다. 그러면서 수술사망률이 staged operation에 필적하는 수준이어야 한다.

유아기에 시행한 팔로써 사증의 좋은 성적들이 보고되면서[2-7] 많은 센터에서 환자의 나이와 몸무게와 상관없이 일차 교정술을 시행하게 되었다. 만성적인 저산소증으로 인한 부정맥발생, 심실성 심박동과 급작 사망의 유병률, 폐혈관과 폐포의 발달에 악영향을 주는 것 등이 증상이 있는 팔로써 사증 환아들에게 조기 일차 교정술을 하게 하는 부가적인 원인으로 작용하였다.

또한 이러한 완전 교정술에 있어 우심방절개를 통한 방법과 우심실절개를 통한 방법은 서로의 장단점을 내세워 많은 이견들이 산재되어 왔다.

이번 연구의 목적은 1세 미만의 유아에게 시행된 작은 우심실절개를 통한 심실중격결손의 폐쇄와 우심실유출로 협착의 해소를 후행적으로 조사하여 술 전 상태와 술 후 장기 추적 관찰 결과를 비교 분석하므로써 유아기 팔로써 사증 환아의 치료에 있어 지표를 구하고자 함이다.

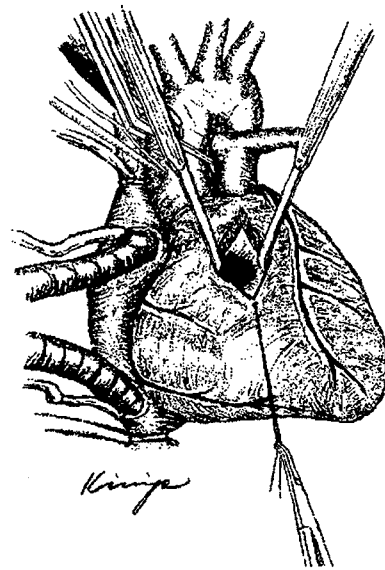
## 대상 및 방법

### 1) 환자군

1990년 1월부터 2002년 4월까지 840명의 팔로써 사증 환아들이 서울대학교병원에서 수술을 시행받았다. 이 중에서 증상이 있는 1세 미만의 유아에서 시행된 일차 완전 교정술을 시행한 팔로써 사증 환아는 160명이었으며 이들을 대상으로 하였다. 1세 이전에 수술을 했더라도 이전에 고식적 수술을 시행한 경우는 제외하였다. 101명이 남아있고 59명이 여아였으며 수술 당시 평균 연령은  $8.1 \pm 2.6$  개월(3~12)이었다. 연령군은 0~3개월, 4~6개월, 7~9개월, 10~12개월이 각각 5명, 47명, 51명, 56명이었다. 평균 몸무게는  $7.9 \pm 5.6$  kg (2.1~14.0)이었고 수술 전 hematocrit는  $41.7 \pm 7.6\%$  (25.4~64.4)이었다.

### 2) 수술 적응증

저산소성 발작이 있었던 경우(35명, 22%)이거나 호흡곤란과 함께 청색증이 동반되었던 경우(94명, 59%)에는 조기 수술을 원칙으로 하였다. 나머지 환아들(31명, 19%)도 한 살 이내에 조기 수술을 시행하였다.



**Fig. 1.** Short right ventriculotomy: A moderate resection of infundibular muscle bands was done through a short vertical right ventriculotomy less than 30% of ventricular height in the outflow tract. The VSD was closed with glutaraldehyde-fixed auto-pericardium using interrupted pledgetted mattress sutures.

### 3) 동반 심기형

160명의 환아들 중에 36명이 우측 대동맥궁이 있었으며 14명의 환아들에게 심방중격결손이 있었고 동맥관 개존증은 12명, 체정맥이상이 9명, 관상동맥기형이 7명, 2명이 대동맥축착이 있었으며 한 명에게서 부분폐정맥환류 이상이 있었다. 양대혈관우심실기시나 우심실양분증(double chambered right ventricle), 폐동맥판막 형성부전(valvar or truncal pulmonary atresia) 등을 동반한 경우는 제외하였다.

### 4) 수술 기법

25°C 정도의 중등도 저체온을 동반하는 심폐우회술을 상행 대동맥과 상대정맥, 하대정맥에 삽관을 시행하였다. 심근보호는 4°C의 포타슘 포함 혈액성 심정지액(potassium blood cardioplegia-20 mL/kg)을 20분마다 주입하였으며 간간히 얼음 식염수로 국소 냉각 세척을 시행하였다.

우심실유출로 부위에 판막륜 바로 아래부터 우심실 길이의 30%를 넘지 않게 우심실 절개를 시행한 후 누두부위 근육대(infundibular muscle bands)를 어느 정도 절제하였다(Fig. 1). 심실중격결손은 글루타르알데하이드(Glutaraldehyde)로 고정시킨 자가 심낭을 이용하여 프래깃-단속 석상 봉합(interrupted pledgetted mattress suture)으로 우심실절

개를 통해 막아 주었다.

폐동맥 판막륜 절개의 복원은 우측 심실창상을 통하여 Hegar dilator을 넣어 시행하였으며, 이는 Rowlatt의 도표에 의해 표준편차 1 내의 범위에서 시행하였다. 글루타르알데하이드로 고정시킨 자가 심낭 혹은 얇은 두께를 가진 Gore-Tex 인조 혈관 이식편을 이용하여 우심실 유출로의 절개창을 복원하였으며, 폐색 부위를 확장을 위해 필요한 경우 폐동맥의 분지 부위까지 절개창상을 더 확장하여 이식편을 대어 넓혀주었다. 이러한 일련의 과정을 통하여 78명의 환자들에게 경관판막륜 첩포술(transannular patch repair)를 시행하였고, 나머지 82명의 환자 중 69명에게는 누두부위에만 첩포를 대춤으로써 폐동맥 판막륜을 보존할 수 있었으며 13명의 환아에서 누두부위와 폐동맥에 두 개 이상의 첩포를 대춤으로써 판막륜을 보존하였다. 78명의 경관판막륜 첩포술(transannular patch repair)를 시행한 환자 중 55명에서는 우심실 유출로 교정 후에 자가 심낭 혹은 Gore-Tex 막을 이용하여 단엽의 폐동맥 판막을 만들어 주었다. 25명의 환아에서 말초 폐동맥분지의 의미있는 협착이 있어 이에 대해 자가심막이나 Gore-Tex 막을 이용하여 넓혀주었다. 인공심폐기 가동 시간은 평균  $129 \pm 70$ 분이었으며(69~354분), 대동맥 차단 시간은  $62 \pm 18$ 분(36~137분)이었다. 1998년부터는 대동맥-우심방 간의 변형 초여과기법을 일관되게 적용하였다.

### 5) 추적관찰

수술 후 9개월에서 14개월에 걸쳐 환아의 가족 및 환아를 담당하고 있는 소아과 의사들과 접촉하여 환아를 추적관찰하였다. 평균 추적 관찰 기간은 66개월이었다. 흉부 방사선 사진, 심전도, 심초음파 등이 생존한 모든 환아들에게 시행되었고, 병력상에서 부정맥이 의심되는 26명의 환아들에 대하여 24시간 Holter 감시를 시행하였다.

### 6) 통계분석 방법

모든 자료들을 Statistical Package for the Sciences Programs (SPSS Inc, Chicago, IL)을 이용하여 처리하였고, 수술 사망에 대한 위험요인 분석을 위하여 Fisher's two-tailed exact test가 사용되었다. p-value 0.05 이하를 통계적으로 유의한 것으로 생각하였다. Actuarial survival analysis는 Kaplan-Meyer method를 사용하였다.

Table 1. operative mortality risk factor analysis

Risk factor	p-value
Age (<6 months)	0.7
Body weight (<6.0 kg)	0.5
Year of surgery (<1995)	0.9
ACC time (>60 min)	0.9
*PAI ( $150 < \text{mm}^2/\text{m}^2$ )	0.003
Transannular reconstruction	0.4

\*PAI=Pulmonary artery index, Fisher's two-tailed exact test was used to demonstrate risk factors for operative deaths. A p-value less than 0.05 was considered statistically significant.

## 결 과

완전교정술을 시행한 환아들 가운데 4명(2.5%)이 사망하였다. 이 중 3명의 환자는 수술 후 1주일 안에 급성 신부전과 우심부전으로 인하여 사망하였다. 이들의 수술 전 폐동맥 지수(Pulmonary arterial index)는  $100 \sim 330 \text{ mm}^2/\text{m}^2$ 이었다. 이들 환자의 수술 후 우심실-좌심실 간 압력비(postop  $P_{RV} : P_{LV}$ )는  $0.8 \sim 1.1$ 이었다. 이들 환자 중 2명은 패혈증의 소견도 같이 관찰되었다. 나머지 한 명은 기저 질환으로 수두증과 Morgagni 탈장 및 발육부전과 세기관지염을 보이던 환아로 수술 후 14일째 사망하였는데, 이 환아는 반코마이신 내성 Enterococcus (Vancomycin Resistant Enterococcus)로 인한 패혈증으로 다발성 장기부전으로 사망하였다. 이 환아의 혈액학적 상태는 수술 후 12일까지 특별한 문제가 없었다. 수술 후 사망에 관한 위험인자를 분석하였다(Table 1). 폐동맥 지수가  $150 \text{ mm}^2/\text{m}^2$  이하인 경우는 p-value가 0.003으로 수술 후 사망률과 관련하여 유의한 위험 인자로 나타났고, 경관판막륜 첩포(transannular patch)를 대준 경우, 6개월 미만의 연령, 6.0 kg 이하의 체중 및 60분 이상의 대동맥 차단시간 등은 수술 사망률에 대한 위험인자로서 유의하지 않았다.

수술장에서 측정된 교정 후 우심실과 좌심실 간의 수축기 혈압비(postop  $P_{RV} : P_{LV}$ )의 평균은  $0.57 \pm 0.17$  ( $0.34 \sim 0.77$ )이었다. 수술 직후 강심제는 모든 환아에게 사용되었으며, 평균 사용 기간은 65시간이었다. 혈관 확장제는 환자의 84%에서 사용되었다. 환자들의 인공호흡기 보조 시간은 평균  $43.6 \pm 42.4$  (4~331)시간이었으며, 평균 중환자실 재원일수는  $4.6 \pm 5.3$  (1~60)일이었다.

**Table 2.** Reoperation during follow-up period; Reoperation was required in 20 patients (12.5%) during the follow-up period. There was no redo-operative mortality in these cases.

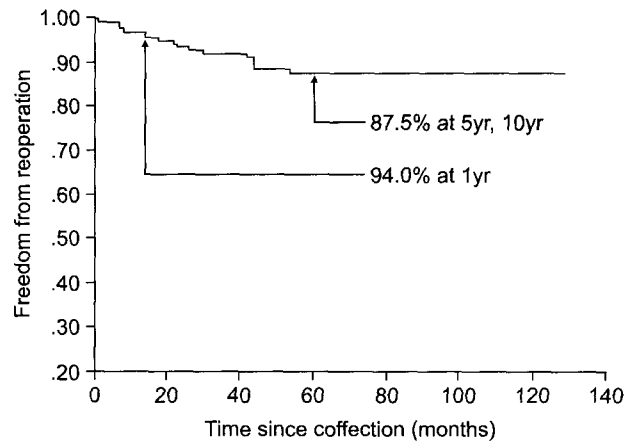
Operation name	Number
Peripheral PA angioplasty	10
RV-PA valved conduit	4
Residual PS relief	3
PV replacement	3
Residual VSD closure	2
Permanent PM insertion	2

PA=Pulmonary artery; RV=Right ventricle; PS=Pulmonary stenosis; PV=Pulmonary valve; VSD=Ventricular septal defect; PM=Pacemaker.

수술 후 합병증으로 폐삼출액(n=9), 유미흉(n=6), 횡경막 신경 마비(n=6), 중격동염(n=1) 등이 있었다. 수술 후 초기 시기에 부정맥이 7명의 환자에게서 있었으며, 이들 중 5명은 일시적인 접합부 빈맥(junctional tachycardia)이었고, 2명은 완전 방실전도 차단을 보였다. 이들 2명의 환아들에게는 영구형 심박동기를 삽입하였다.

생존한 모든 환아는 추적관찰하였다. 평균 추적관찰 기간은 66개월(9~143)이었다. 이들 가운데 장기 사망환자는 없었다. 추적관찰 기간 중 재수술이 필요한 환자는 20명이었다(12.5%). 10명의 환자는 말초 폐동맥에 대하여 혈관성형술을 시행하여야 했고, 4명의 환자에 대하여 폐동맥과 우심실 사이에 이중 조직 판막을 이용하여 폐동맥 판막 치환술 혹은 판막을 포함하는 도관 삽입술을 시행하여야 했고 이들 가운데 3명의 환자들은 폐동맥 판막 폐쇄부전으로 인한 우심실 확장이 진행하고 있었다. 3명의 환자에게 있어 잔존 우심실 유출로 폐쇄에 대한 교정이 필요하였으며, 잔존 심실중격결손에 대한 교정이 2명의 환자에게 있어 필요하였다. 2명의 환자에게 있어 영구형 인공심박동기 삽입이 필요하였다(Table 2). 수술 후 1년 및 10년까지 재수술이 필요하지 않았던 비율은 각각 94.0%, 87.5%였다(Fig. 2).

최근까지의 추적관찰에서 모든 환자들은 NYHA Fc I-II 정도의 운동 시 호흡곤란 정도를 보였으며, 수술 후 발생한 완전 방실전도차단으로 인하여 영구형 인공심박동기를 삽입한 환아를 제외하고는 모두 정상 동물동을 보였다. 이들 가운데 84%는 우각전도 차단을 보였다. 26명의 환자에게 있어 이상 심전도 소견과 심계항진의 소견이 있어 Holter 감시를 실시하였다. 이들 가운데 8명의 환아에



**Fig. 2.** Freedom from reoperation: actuarial survival analysis by Kaplan-Meier method.

게 조기 심실 박동이 관찰되었으나, 임상적으로 큰 유의성은 없는 것이었다. 수술 후 1개월에서 12개월 사이에 모든 환아들에게 있어 심초음파를 시행하였다. 술 후 장기 추적관찰에서, 관찰되지 않거나 경미한 정도의 폐동맥 판막 폐쇄부전의 소견이 56.9% (91명)이었고, 경등도의 폐동맥 판막 폐쇄부전의 소견을 보였던 경우가 34.4% (55명)이었다. 10명의 환자는 중등도 이상의 심한 폐동맥 판막 폐쇄부전 소견으로 재수술이 필요하였다. 최소 경등도의 폐동맥 판막 폐쇄부전의 소견을 보였던 환자들이 차지하는 비율은 단엽의 판막을 만들어 주었던 경우와 그렇지 않았던 경우에 있어서 통계적인 유의성은 없었다(p=0.36). 폐동맥 판막 폐쇄부전의 정도는 환자의 수술 시 연령과도 큰 상관관계는 없었다. 149명의 환자(93.1%)에게 있어 삼첨판막 폐쇄부전의 소견은 없거나 경미한 수준이었으며, 6명, 1명의 환자에게서 각각 경등도, 중등도의 삼첨판막 폐쇄부전의 소견을 관찰할 수 있었다.

## 고 찰

팔로써 사증에 대한 수술적 치료의 결과는 지난 수십 년간에 걸쳐 계속 향상되어 왔으며, 최근에는 사망률은 0~7%까지 보고하고 있다[7]. 그러나 아직까지 논쟁거리가 되고 있는 부분이 있는데, 1) 증상이 있는 환자 혹은 없는 환자에게의 적절한 수술 시기를 결정하는 문제, 2) 심실중격결손에 대한 접근을 심방을 통해서 할 것인지 아니면 심실을 통해서 할 것인지의 문제, 3) 초기에 완전교정술을 시행할 것인지, 다단계 수술방법을 시행할 것인지

의 문제, 4) 잔존 폐동맥판막 폐쇄부전 혹은 협착을 어느 정도까지 허용할 것인가의 문제와 이들 판막에 대한 수술적 교정의 술 후 효과 등이다.

초기의 교정술에 대한 이상적인 수술 시기와 교정 방법에 대한 확실한 해답이 없음에도 불구하고, 증상과 형태에 관계없이 팔로써 사증에 대한 초기 완전 교정술에 대한 이론적, 실질적인 장점이 언급되고 있다. 장점으로 들 수 있는 것은 다단계 수술에 따르는 위험을 피할 수 있다는 점, 폐동맥 혈류를 조기에 정상화하므로써 폐동맥과 그 분지들 그리고 폐실질에 대한 정상적인 성장을 유도할 수 있다는 점, 만성적인 저산소증과 유도될 수 있는 우심실 비대로 인한 해로운 면들을 피할 수 있다는 점, 단락과 관련된 폐동맥 분지들의 협착이나 뒤틀림과 같은 잠재적인 심각한 문제들을 사전에 제거할 수 있다는 점 등이다.

지난 12년 동안, 저자들은 증상이 있는 팔로써 사증 환아들에게 조기에 완전 교정을 시행해왔다 그리고 적절한 무증상 환아들에게 있어 가능하면, 환아들의 영아기의 후반부에 수술적 치료를 시행하려고 하였다. 폐동맥 지표가  $100 \text{ mm}^2/\text{m}^2$  이하의 작은 폐동맥을 가지고 있는 환자들 혹은 우심실 유출로를 가로지르는 비정상적인 관상동맥 주행을 가지고 있는 환자들에게 있어서는 초기의 단락술이 적용되어 왔다.

많은 센터들에서 영아기에 팔로써 사증에 대한 1차교정술이 증가하고 있기는 하지만, 일반적으로 완전 교정술은 증상이 있는 신생아에게 있어서만 선택적으로 시행되어 왔다. 그러나, 최근 들어 보고되고 있는 초기 및 중기까지의 팔로써 사증에 대한 영아시기의 나이와 증상유무, 관상동맥의 해부학적 변이, 폐동맥 분지들의 크기 등에 상관없이 행해지는 영아시기의 초기 완전 교정술의 훌륭한 성적들은, 이러한 초기의 교정을 일반화시키고 있다고 여겨진다[8].

팔로써 사증증의 교정에 있어서 이상적인 우심실 유출로의 재건은, 누두부 협착으로 인한 우심실 유출로 폐색에 대한 완벽한 해결은 물론, 충분한 역할을 할 수 있는 폐동맥 판막을 포함한 알맞은 크기의 폐동맥 분지의 형성이라고 할 수 있다. 이러한 목적이 달성될 경우, 환자들은 정상적인 운동능력과 일반인들에 필적하는 생존을 기대할 수 있을 것이다. 그러나, 누두부와 폐동맥 판막륜 모양의 다양성, 중심 혹은 말초 폐동맥들의 다양성들로 인하여 이러한 목적을 달성하기가 쉬운 것은 아니다. 본 연구에서 48.7%에 해당하는 환자들이 경관막륜 첩포술(transannular patch)을 이용한 교정술이 필요하였다. Reddy 등[8]은

이러한 경관막륜 첩포술(transannular patch) 교정 필요 여부가 판막륜 수준에서의 우심실 유출로 폐쇄의 정도를 반영한다고 지적하였고, 이는 증상이 있는 환자들에게 있어서 더욱 폐동맥 판막륜의 지름이 작고 원위부 폐동맥 혈관의 발달이 형성부전이 있을 가능성이 더 높다는 것이다. 그러나 판막륜의 크기와 증상의 심각한 정도 사이의 이러한 관련성은 언급한 바와 같이 환자의 연령과는 상관이 없었다. 이 사실은, 경관막륜 첩포 교정의 필요여부는 수술 시기의 환자 나이보다는 우심실 유출로의 형태에 더 밀접한 관련이 있다는 것을 말해준다고 하겠다. 본 연구의 결과는 초기 영아기의 환아에게 있어서도 적당한 우심실 유출로의 형태만 갖추어져 있다면 경관막륜 첩포술(transannular patch) 교정을 피할 수 있었다는 점에서 위에서 언급한 사실을 뒷받침할 수 있었다.

반면, Caspi 등[7]은 어린 연령의 환자군, 즉, 우심실과 폐동맥 간의 접속부위, 폐동맥 판막륜, 주폐동맥의 형성부전과 밀접한 관련이 있는 군에서 보다 긴 경관막륜 첩포(transannular patch)가 필요하다는 것을 밝힌 바 있다. 또한 Kirklín 등[9]은 작은 크기의 심실-폐동맥 간 접속부위와 근위부 주폐동맥, 그리고 3개월 미만의 매우 어린 영아 연령이 수술 사망률의 위험요인이 된다고 밝힌 바 있다. 이러한 사실은 경관막륜 첩포술(transannular patch)에 뒤따르는 폐동맥 판막의 불완전성에 관련된 높은 폐동맥 저항이 더 어린 영아 환자에 있어서 덜 적절할지도 모른다는 사실에 의하여 부분적으로 설명이 되었다. 그럼에도 불구하고 이차적으로 발생한 우심실 비대와 섬유화의 정도가 적다는 것과 누두부 폐쇄해결의 용이함, 덜 넓은 첩포가 우심실 기능을 더 보존하고 부정맥을 덜 일으킨다는 점 등을 초기교정을 할 경우에 얻을 수 있다. 본 연구에서도 추적관찰 기간 중에 우심실 기능이 잘 보존되어 있었으며, 새롭게 발생한 부정맥은 없었다.

본 연구에서 우리는 경등도의 폐동맥 판막 폐쇄부전은 견딜 만하여 경관막륜 첩포술(transannular patch) 후의 환자 대다수에 있어 좋은 NYHA 기능 등급을 보였다. 환자의 25%에서 단엽을 포함하고 있는 경관막륜 첩포술(transannular patch)을 시행받았다. 팔로써 사증에 대한 경관막륜 첩포술(transannular patch) 이후 영아들은 폐동맥 판막 폐쇄부전을 갖는 경우가 많다. 폐동맥 판막 폐쇄부전은 단기적으로나, 장기적으로 환자에게 악영향을 미칠 수 있다. 팔로써 사증의 수술적 교정 직후의 시기는 압력 부하의 우심실에서 용적부하의 우심실로의 변화로 인한 급격한 혈액학적 변동으로 특징 지워진다. 더구나 경관막

를 첩포술(transannular patch)로 인하여 발생하는 폐동맥 판막 폐쇄부전은 용적 부하의 우심실의 여건을 더욱 가중 시키게 된다. 수술 후 장기간 후에는 만성적인 용적 부하의 우심실 상태가 특징이 되며, 그 결과 우심실은 확장되게 되고 정상적인 폐순환을 유지하기 힘들게 된다. 단엽 판막을 경판막륜 첩포와 함께 삽입함으로써 폐동맥 역류를 방지하고자 하는 노력이 다양한 연구자에 의하여 지지되어 왔다[10,11]. 그러나 그러한 노력은 장기적인 면에 있어서는 그다지 효과를 거두지 못했다. 또한 단엽 판막을 삽입하는 것이 단기적으로 효과가 있을 것인가에 대한 결과는 아직 불명확하다[12]. Gundy 등[13]은 우심실유출로에 대한 재건 시에 단엽 판막을 삽입하는 것이 초기에는 혈액학적으로 훌륭한 결과를 낼 수 있지만, 이러한 효과는 시기에 따라서 제한이 있다고 증명한 바 있다. 또, Bigras 등[14]도 경등도에서 중등도 정도의 폐동맥 판막 폐쇄 부전을 가진 환자의 비율이 단엽 판막을 가진 환자군과 단엽 판막을 가지고 있지 않은 군에서 거의 차이가 없다고 보고한 바가 있다. 사망률과 재수술의 시행 후, 중환자실 체류기간과 재원 일수, 수술 후의 혈액학적 상태 등과 같은 임상적 자료가 두 군 간에 큰 차이가 없었던 것이다. 그들은 팔로써 사증의 수술적 교정에 있어 단엽 판막의 삽입이 수술 후 단기적인 성적에서 폐동맥 판막 폐쇄부전을 예방하지 못하며, 수술 직후의 결과에도 큰 영향을 미치지 못한다고 발표한 바 있다. 본 고찰에서도 경등도 이상의 폐동맥 판막폐쇄부전을 가지고 있는 환자에서 단엽 판막을 삽입한 환자의 비율과 그렇지 않은 환자간의 비율은 큰 차이가 없는 것으로 나타났다.

Dietl 등[15]은 심장 내 교정을 위한 우심방으로의 접근 방법에 대한 장점을 기술하였다. 1) 심실절개를 피할 수 있을 경우에 장기적으로 심실기능을 보존할 수 있다는 점. 2) 우측 관상동맥이나 비정상적인 좌측 관상동맥의 분지들에 대한 손상을 최소화할 수 있다는 점 3) 심실절개 부위가 생명을 위협할 수 있는 심실성 부정맥의 근원지가 될 수도 있다는 점 4) 심실 절개 후에 발생하는 폐동맥판막폐쇄 부전보다 제한적으로 가해진 경판막륜 첩포술(transannular patch) 후의 폐동맥 판막 폐쇄부전이 덜 심하다는 점이다. 그러나 Pacifico 등[16]은 이러한 접근방법은 우심실유출로의 형태에 따라 다를 수 있다고 하였는데, 그의 연구에서 심방을 통한 접근 방법과 폐동맥을 통한 접근 방법이 90%에 이르렀다. 본 연구에서는 아주 어린 영아에 대해서도 심장 내 병변에 대하여 우심실 길이의 30%가 안 되도록 하는 짧은 심실 절개를 통하여 접근하

**Table 3.** RV function on follow-up echocardiographic finding : All patients were examined after operation or redo operation. Echocardiography demonstrated good right ventricular function in all patients except three.

RV function	Number of patients
Good RV function	137 (87.8%)
Fair RV function	16 (10.3%)
Poor RV function	3 (1.9%)

RV=Right ventricle.

였다. 우리는 적절한 누두부 협착에 대한 해결은 물론 심실중격 결손의 교정에 대해서 이러한 접근만으로도 충분하다고 생각하였다.

본 연구에서 재수술의 비율이 다소 높은데, 우리는 이것을 잔존 말초 폐동맥 협착에 대한 해결의 첫 번째 선택이 수술적 치료라고 생각했기 때문이며, 이러한 경우의 재수술이 전체 재수술의 약 반정도를 차지하고 있다. 또한 수술 후 추적관찰 기간 중에 심초음파로 측정된 우심실 기능은 매우 잘 보존되어 있는 것으로 나타났다(Table 3).

## 결 론

본 연구 결과 팔로써 사증에 대한 조기 완전 교정술은 낮은 수술 사망률과 합병증 발생률로 가능하다는 것을 확인하였다. 심실을 통한 심장 내 병변 접근 방법은 이들 환자군에서 안전하게 적용될 수 있으며, 우심실 기능에 있어 좋은 수술 후 결과를 보여주고 있다. 이러한 수술 전술의 명백한 유용성을 증명하기 위하여 장기 추적관찰이 반드시 필요할 것이다.

## 참 고 문 헌

- Lillehei CW, Cohen M, Warden HE, et al. *Direct visic intracardiac surgical correction of the tetralogy of Fallot and pulmonary atresia defects. Report of first ten cases.* Ann Thorac Surg 1955;142:418-45.
- Castaneda AR, Freed MD, Williams RG, et al. *Repair of tetralogy of Fallot in infancy.* J Thorac Cardiovasc Surg 1977;74:372-81.
- Walsh EP, Rockenmacher S, Keane JF, et al. *Late results of patients with tetralogy of Fallot repaired during infancy.* Circulation 1988;77:1062-7.
- Gustafson RA, Murray GF, Warden HE, et al. *Early prima*

- repair of tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg* 1988;45:235-41.
5. Uva MS, Lacour-Gayer 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.
  6. Hennein HA, Mosca RS, Urcelay G, et al. *Intermediate results after complete repair of tetralogy of Fallot in neonates.* *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999;109:332-44.
  7. Caspi J, Zalstein E, Zucker N, et al. *Surgical management of tetralogy of Fallot in the first year of life.* *Ann Thorac Surg* 1999;68:1344-9.
  8. Reddy VM, Liddicoat JR, McElhinney DB, et al. *Routine primary repair of tetralogy of Fallot in neonates and infants less than three months of age.* *Ann Thorac Surg* 1995;60:S592-6.
  9. Kirklin JW, Blackstone EH, Colvin EV, et al. *Early primary correction of tetralogy of Fallot.* *Ann Thorac Surg* 45:231-3.
  10. Egloff L, Turina M, Senning A. *An experimental study on transannular patching of the right ventricular outflow tract with and without a pulmonary valve monocusp mechanism.* *Thorac Cardiovasc Surg* 1981;29:246-51.
  11. Revuelta JM, Ubago JL, Duran CM. *Composite pericardial monocusp patch for the reconstruction of right ventricular outflow tract.* *Thorac Cardiovasc Surg* 1983;31:156-9.
  12. Sievers HH, Storde U, Rohwedder EB, et al. *Short-term hemodynamic results after right ventricular outflow tract reconstruction using a cusp-bearing transannular patch.* *J Thorac Cardiovasc Surg* 1983;86:777-83.
  13. Gundry SR, Razzouk AJ, Boskind JF, et al. *Fate of the pericardial monocusp pulmonary valve for right ventricular outflow tract reconstruction: Early function, late failure without obstruction.* *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994;107:908-13.
  14. Bigras JL, Boutin C, McCrindle BW, et al. *Short-term effect of monocuspid valves on pulmonary insufficiency and clinical outcome after surgical repair of tetralogy of Fallot.* *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996;112:33-7.
  15. Dietl CA, Cazzaniga ME, Dubuer SJ, et al. *Life threatening arrhythmias and RV dysfunction after surgical repair of tetralogy of Fallot. Comparison between transventricular and transatrial approaches.* *Circulation* 1994;90(5 pt 2):II7-12.
  16. Pacifico AD, Sand ME, Barger LM, Colvin EC. *Transatrial-transpulmonary repair of tetralogy of Fallot.* *J Thorac Cardiovasc Surg* 1987;93:919-24.

=국문 초록=

배경: 유아기적 팔로써 사증(Tetralogy of Fallot)의 완전교정술은 아직도 논란의 여지가 있으며 우심실 절개를 통한 완전교정술 또한 많은 이견이 있다. 이 연구는 팔로써 사증의 유아기 우심실절개를 통한 완전 교정술의 성적을 보여주는 연구이다. 대상 및 방법: 1990년 1월부터 2002년 4월까지 840명의 환아가 서울대학교병원에서 팔로써 사증에 대한 수술을 시행받았으며 이 중 1세 미만에서 일차 완전교정술을 시행한 유아들 160명을 대상으로 조사하였다. 환아들의 평균연령은  $8.1 \pm 2.6$ 개월(3~12)이었다. 완전 교정술은 모든 환자군에서 전체 우심실 길이의 30%를 넘지 않는 길이의 작은 우심실절개를 통해 시행하였으며 78명의 환자(49%)에서 경관막륜 첩포술(transannular patch)을 시행하였다. 결과: 4명의 환아(사망률: 2.5%)에서 조기 사망을 하였으며 만기 사망은 없었다. 모든 생존 환아에 대해 추적 관찰이 가능하였으며 모든 환아에서 현재 NYHA class I이나 II의 상태였다. 20명의 환아에서 재수술이 필요하였으며 1년과 10년 actuarial freedom from reoperation rate는 각각 94%와 87%였다. 2차원적 도플러 초음파검사를 시행하였을 때 거의 모든 환아들에게서 좋은 우심실 기능을 보여주었다. 결론: 이러한 결과는 팔로써 사증의 완전 교정술을 유아기에도 적은 사망률과 합병증으로 만족할 만한 결과를 얻을 수 있다는 것을 제시하였다. 또한 이러한 환자군에서 우심실절개를 통한 심장 내의 병변을 안전하게 교정할 수 있으며 이로 인한 우심실 기능의 부전도 적다는 것을 보여주었다.

중심 단어 : 1. 팔로써 사증  
2. 유아기  
3. 우심실절개술