

# 팔로네징후 완전교정술 시 이상적인 우심실 유출로 크기에 관한 분석

김진선\* · 전태국\* · 최진호\* · 양지혁\* · 박표원\* · 염 옥\*\*

## Ideal Right Ventricular Outflow Tract Size in Tetralogy of Fallot Total Correction

Jin Sun Kim, M.D.\*, Tae Gook Jun, M.D.\*, Jin Ho Choi, M.D.\*,  
 Ji-Hyuk Yang, M.D.\*, Pyo Won Park, M.D.\*, Wook Youm, M.D.\*\*

**Background:** The surgical repair of a tetralogy of Fallot (TOF) has been performed successfully with a favorable early and late outcome. However, the later development of pulmonary regurgitation and stenosis remains a problem. The development of pulmonary regurgitation and stenosis may be changed by the size of right ventricular outflow tract (RVOT) reconstruction at the initial total correction. Hence, it is necessary to investigate the ideal size of RVOT reconstruction. **Material and Method:** This prospective study was carried out to determine how a surgical strategy and the RVOT size affect the occurrence of pulmonary regurgitation and stenosis. From January 2002 to December 2004, 62 patients underwent the TOF total correction. The RVOT size (diameter of pulmonary valve annulus) of each case was measured after the RVOT reconstruction and converted to a Z value. A pre-scheduled follow up (at discharge, 6 months, 1 year, 2 years and 3 years) was carried out by echocardiography to evaluate the level of pulmonary regurgitation and stenosis. **Result:** The patients were divided to two groups (transannular group n=12, nontransannular group n=50) according to the method of a RVOT reconstruction. The Z value of RVOT=diameter of pulmonary valve annulus (transannular group -1, range -3.6~ -0.8; nontransannular group -2.1, range -5.2~1.5) and the average pRV/LV after surgery (transannular group  $0.44 \pm 0.09$ , nontransannular group  $0.42 \pm 0.09$ ) did not show any significant difference between two groups. The occurrence of pulmonary regurgitation above a moderate degree was more frequent in the transannular group ( $p < 0.01$ ). In nontransannular group, the development of pulmonary regurgitation more than moderate degree occurred to the patients with larger RVOT size (Z value  $> 0$ ,  $p < 0.02$ ) and the progressing pulmonary stenosis more than mild to moderate degree developed in the patients with smaller RVOT size (Z value  $< -1.5$ ,  $p < 0.05$ ). A moderate degree of pulmonary stenosis developed for 4 nontransannular patients. Three underwent additional surgery and one underwent a balloon valvuloplasty. Their Z value of RVOT were -3.8, -3.8 -2.9, -1.8, respectively. **Conclusion:** When carrying out a TOF total correction, transannular RVOT reconstruction group has significantly more pulmonary regurgitation. In the nontransannular RVOT reconstruction, the size of the RVOT should be maintained from Z value -1.5 to 0. If the Z value is less than -1.5, we should follow up carefully for the possibility of pulmonary stenosis.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2006;39:588-597)

- Key words:**
1. Tetralogy of Fallot
  2. Ventricular outflow tract, right
  3. Pulmonary valve, insufficiency
  4. Pulmonary valve, stenosis

\*성균관대학교 의과대학 삼성서울병원 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine

\*\*순천향대학교 의과대학 서울병원 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Soonchunhyang University Hospital, Soonchunhyang University College of Medicine

논문접수일 : 2006년 1월 22일, 심사통과일 : 2006년 6월 20일

책임저자 : 전태국 (135-710) 서울시 강남구 일원동 50번지, 성균관대학교 의과대학 삼성서울병원 흉부외과학교실

(Tel) 02-3410-3484, (Fax) 02-3410-0089, E-mail: tgjun@smc.samsung.co.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

## 서 론

팔로네징후의 수술적 교정은 45년 이상 성공적으로 시행되어 왔고 좋은 조기 및 만기 성적을 보여 왔다[1]. 그러나 추적 관찰 기간이 장기화될수록 폐동맥 판막 역류를 포함하는 여러 잔존 병변 때문에 우심실 부전이 발생하여 문제가 되고 있으며 이로 인하여 재수술을 시행하는 경우가 13~20%이고, 1~3%에서는 여러 차례의 수술을 시행하고 있다[2]. 폐동맥 판막 역류는 우심실 부전과 심실성 부정맥을 유발하는 흔한 원인이고 우심실 유출로의 협착이나 말초 폐동맥 협착 등이 동반되면 우심실 부전을 가속화시킬 수 있다[3]. 또한 우심실 부전에 동반되어 심실성 부정맥이 발생하는 경우 급사할 수 있는 위험성도 있어[4], 폐동맥 판막 역류가 심한 환자들은 우심실 기능의 호전과 급사 위험도를 낮추기 위해 폐동맥 판막 치환술을 시행하는 경우가 흔하다[1]. 팔로네징후 완전교정술 시 우심실 유출로를 재건하는 방법은 여러 가지가 있고 각각의 방법에 따라 수술 후 결과는 좋은 편이지만 폐동맥 판막 역류는 지속적으로 발생하며 이를 해결하기 위해 수술의 기술이 달라지고 있다. 경관륜 우심실 유출로 재건 술식을 시행 받은 환자들은 장기적인 추적 관찰에서 폐동맥 판막 역류가 증가하고 있고 이로 인해 이환율 및 사망률이 증가되므로[3] 되도록 이를 피하려는 경향이 있으며 경관륜 술식을 시행하더라도 우심실 절개를 작게 하고 사용되는 패치의 크기도 줄이고 있는 실정이다. 또한 가능한 비경관륜 술식으로 폐동맥 판륜을 보존하면서 우심실 유출로를 재건하려 함과 동시에 폐동맥 판막 역류를 줄일 수 있는 최소 우심실 유출로 크기에 대해 관심이 집중되고 있다[5].

우심실 유출로를 작게 재건하게 되면 수술 후 추적 관찰 기간 동안 우심실 유출로 협착이 발생하는 것이 문제가 될 수 있으며 이는 우심실의 과부하를 증가시키게 되고 재수술의 필요성을 증가시킬 수 있다[6].

이와 같은 이유로 우심실 유출로 재건에 있어 우심실에 과부하를 유발하지 않으면서 우심실 유출로 협착과 압력을 허용하는 최대한 작은 우심실 유출로 크기에 대해 관심이 많아지고 있으나 적절한 우심실 유출로 크기에 대한 연구보고는 아직 미비한 실정이다. 적절한 우심실 유출로 크기를 분석하여 팔로네징후 완전교정술에 적용하는 것은 향후 지속적이고 장기적인 결과의 호전을 가져올 수 있는 중요한 연구이다.

본 연구를 통하여 팔로네징후 완전교정술 시 우심실 유

출로의 크기(폐동맥 판륜의 크기)를 계획하여 재건하고 정기적인 추적 관찰을 시행하여 우심실 유출로 크기가 폐동맥 판막 역류와 협착의 발생에 미치는 영향을 비교 분석함으로써 폐동맥 판막 역류와 협착의 발생을 최대한 감소시킬 수 있는 적절한 우심실 유출로 크기에 대해 알아보고자 하였다.

## 대상 및 방법

### 1) 환자군

본 연구는 전향적 연구로서 팔로네징후로 완전교정술이 필요한 환자를 대상으로 하였다. 2002년 1월부터 2004년 12월까지 팔로네징후로 완전교정술을 시행 받은 환자는 총 71명이었다. 이들 중 교정 당시 나이가 3세 이상인 환자들과 폐동맥 판막 결여증(absent pulmonary valve syndrome) 환자군, 2002년 이전에 완전 교정술을 시행 받고 2002년 이후에 재수술을 시행한 환자군, 처음 완전교정술 시 Rastelli 술법으로 교정을 시행한 환자군은 제외하였고(총 6명) 팔로네징후이지만 추적 관찰이 불가능한 외국인 환자 2명과 수술기록이 부정확한 1명도 제외하였다. 연구에 포함된 환자는 총 62명이었고(남자 34명, 여자가 28명) 이들의 중앙 연령은 6.8개월(범위 2.7~18.5개월)이었다. 2005년 7월까지 1명을 제외한 모든 환자들을 정기적으로 추적 관찰하였고 그 기간은 14.0개월(범위 0.5~41.4개월)이었다. 완전교정술 전 체폐 단락술을 시행 받은 환자는 12명이었고 심도자로 풍선 판막 성형술(balloon valvuloplasty)을 시행 받은 환자는 4명이었다. 체폐 단락술을 시행 받은 환자 중 4명은 심폐 바이패스 하에서 단락술과 폐동맥 혈관성형술을 동시에 시행 받았다. 모든 환자들은 수술 전에 심도자 검사를 시행받았고 말초 산소포화도(SpO<sub>2</sub>)는 평균 89±8.46%였으며 PA index는 평균 258±93(범위 104~518)였다.

### 2) 수술 방법

수술은 중등도의 저체온법을 이용한 체외순환과 냉혈성 심정지역에 의한 심정지를 통해 시행하였다. 우심방 절개를 시행하고 삼첨 판막의 중격엽 하방에 있는 심실 중격 결손을 Dacron 패치로 막아주고 우심방과 폐동맥 양측으로 우심실 유출로에 접근하여 우심실 유출로 협착을 유발하는 근육 조직을 심실 중격 패치와 대동맥 판륜에서 1~2 mm의 거리를 두고 절제하였다. 수술 후 체외순환을 이탈하고 변형 초여과법을 시행하였으며 수술을 마친 후

중환자실에서 치료하였다. 수술 당시 폐동맥 판류이 비교적 잘 형성되어 있고 폐동맥 판막의 교련이 융합되어 있는 경우 교련 절개, 폐동맥 판막 절개(pulmonary valvotomy), 폐동맥 판류 절개(annulotomy)를 시행하여 우심실 유출로를 재건하였다. 우심실 유출로가 터널처럼 좁고 길거나 폐동맥 판막 이형성 또는 관상동맥의 기형이 동반된 경우, 비경관륜 우심실 유출로 재건 후 우심실/좌심실의 압력 비율이 0.8 이상인 경우에는 우심실 절개를 시행하고 단일 판막을 삽입하는 방법으로 우심실 유출로를 재건하였다. 경관륜 재건술 시 우심실 절개는 5~10 mm를 시행하였고 폐동맥 판막 역류의 발생을 줄이기 위해 단일 판막을 만들어 삽입하였으며 동종이식편 또는 Gore tex막을 이용하였다. 양측 폐동맥 혈관이 국소적 또는 미만성으로 좁은 환자들은 자가 심막이나 소심막, 동종이식편을 이용하여 혈관 성형술을 동시에 시행하였다.

### 3) 수술 시 우심실 유출로 크기 결정 및 측정

각 환자마다 재건해야 할 우심실 유출로의 크기는 폐동맥 판류의 크기(직경)를 기준으로 최소 환자의 몸무게 kg당 1 mm 이상이 되도록 계획하였고, 교정하고 난 후 폐동맥 판류에 Hegar 확장기를 통과시켜 재건된 우심실 유출로의 크기를 측정하여 확인하였으며 이를 폐동맥 판류의 Z value로 환산하였다. Hegar 확장기로 측정된 폐동맥 판류의 최소 크기가 환자의 몸무게 kg당 1 mm 이상을 만족하지 못하는 경우에는 폐동맥 판막 절개 및 판류 절개술을 더 시행하여 최소 크기 이상이 되도록 하였다. 우심실 유출로를 경관륜 재건술로 교정하는 경우에도 폐동맥 판류의 크기는 환자의 몸무게 kg당 1 mm 이상이 되도록 하였다. 이와 같은 기준으로 수술을 시행하고 추적 관찰하는 동안 비경관륜 그룹 환자 중 3명의 환자가 중등도 이상의 폐동맥 판막 협착을 보여 폐동맥 판류의 최소 크기에 대한 기준을 kg당 1+1 mm로 변형하여 적용하였다. 수술은 1명의 집도의에 의해 이루어졌고 Hegar 확장기를 통과시킬 때 뻑뻑하지 않고 부드럽게 통과되는 크기를 측정하였으며 누두부의 비후된 근육은 충분히 절제하여 주었다.

### 4) 수술 후 수술의 적정성 평가

팔로네징후의 완전교정술 후 우심실 유출로가 적절하게 재건되었는지를 평가하기 위해 심폐 바이패스를 이탈한 직후에 우심실/좌심실의 압력 비율을 측정하였고 변형 초여과법 후에 재측정하여 0.8 이하를 적절한 수치로 판

단하였다. 우심실 유출로 교정 후 우심실/좌심실의 압력 비율이 0.8보다 높은 경우 우심실 압력을 증가시킬 수 있는 요인에 대해 평가를 시행하고, 우심실 유출로의 재건이 불충분하다고 판단되는 경우 심폐 바이패스를 다시 시작하고 우심실 유출로를 다시 재건하였으며 주로 우심실 절개를 이용한 경관륜 재건술의 기법을 이용하였다.

### 5) 수술 후 추적 관찰

3명의 소아과 의사가 모든 환자를 정기적으로 추적 관찰하였고 심초음파를 시행(퇴원 시, 6개월, 1년, 2년, 3년)하였다. 심초음파 검사로 폐동맥 판막 역류 및 협착 정도, 심실의 기능을 평가하고 변화를 관찰하였으며 말초 폐동맥 협착을 평가하거나 심장 각 부분의 압력 측정이 필요한 경우 심도자술을 이용하였다.

### 6) 통계 분석 방법

통계적 분석은 SPSS (SPSS for windows 12.0, SPSS Inc.) 프로그램을 이용하여 시행하였다. 우심실 유출로 재건 방법에 따라 경관륜 그룹과 비경관륜 그룹으로 구분하였고 비연속 변수의 비교 분석은 Fisher's exact test를 이용하였으며 연속 변수의 비교 분석은 Mann-Whitney U-test를 이용하였다. 연속 변수의 평균치는 평균±표준 편차로 표시하였으며 두 그룹과 폐동맥 판막 역류 및 협착의 발생의 차이에 대한 분석은 Kaplan-Meier method (Log-rank test)을 이용하였다. 비경관륜 그룹 내에서 폐동맥 판막 역류 및 협착의 발생과 유의하게 관련이 있는 우심실 유출로의 크기(Z value)에 대한 분석도 Kaplan-Meier method (Log-rank test)를 이용하였고 p값이 0.05 이하인 경우를 통계학적으로 의미 있는 것으로 판단하였다.

## 결 과

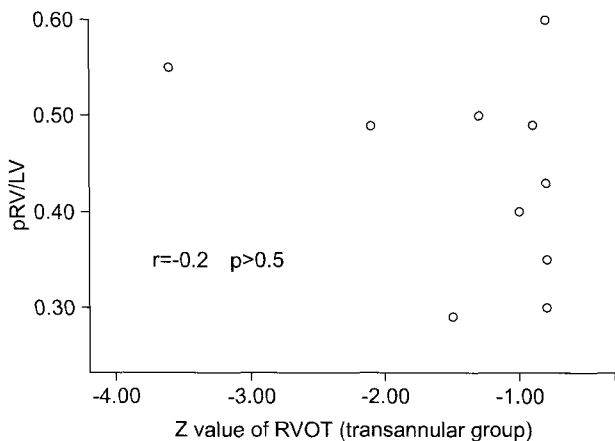
### 1) 수술 결과

우심실 유출로 재건 방법에 따라 경관륜 그룹이 12명, 비경관륜 그룹이 50명이었다(Table 1). 경관륜 재건술 그룹 환자 중 11명은 단일 판막을 삽입하였고 재료로 동종 이식편이 4명, Gore tex막이 7명이었으며 단일 판막을 삽입하지 않은 1명은 우심실 절개 후 소심막으로 우심실 유출로를 넓혀주었다. 좌우 폐동맥 혈관 성형술을 동시에 시행받은 환자는 10명(경관륜 4, 비경관륜 7)이었고 이용된 패치는 glutaraldehyde에 고정된 자가 심막이 5명, 동종 이식편이 1명, 소심막이 1명이었으며 직접 봉합법(direct

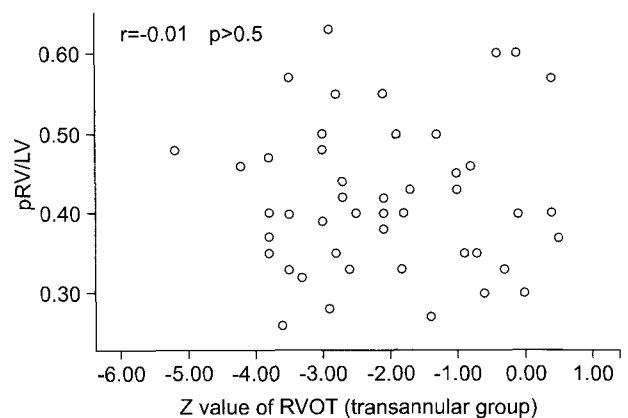
**Table 1.** Characteristics of patients in transannular and nontransannular group

|                                      | Transannular (n=12) | Nontransannular (n=50) | p value |
|--------------------------------------|---------------------|------------------------|---------|
| Preoperative data                    |                     |                        |         |
| Previous operation (BT shunt)        | 6 (BVP 1)           | 6 (BVP 3)              | <0.05   |
| PA index (median)                    | 231 (128~518)       | 270 (104~480)          | NS      |
| Postoperative data                   |                     |                        |         |
| Bicuspid PV                          | 9/12                | 30/50                  | NS      |
| pRV/LV (mean)                        | 0.44±0.09           | 0.42±0.09              | NS      |
| Postoperative Z value (median)       | -1 (-3.6~-0.8)      | -2.1 (-5.2~1.5)        | NS      |
| CPB time (minute)                    | 161.3±22.3          | 126.1±27.7             | <0.05   |
| CVP (mmHg)(postoperative 3 hr)       | 10±2                | 10±2                   | NS      |
| Duration of ventilator support       | 20±8                | 28±26                  | NS      |
| Follow up data                       |                     |                        |         |
| PR (>moderate)                       | 10/12               | 4/50                   | <0.05   |
| PS (>mild to moderate)               | 1/12                | 6/50                   | <0.05   |
| Reoperation/reintervention due to PS | 0/2                 | 3/1                    | NS      |

BT=Blalock-Taussig; BVP=Balloon valvuloplasty; PA=Pulmonary artery; PV=Pulmonary valve; RV=Right ventricle; LV=Left ventricle; CPB=Cardiopulmonary bypass; hr=Hour; CVP=Central venous pressure; PR=Pulmonary regurgitation; PS=Pulmonary stenosis; NS=Not significant.



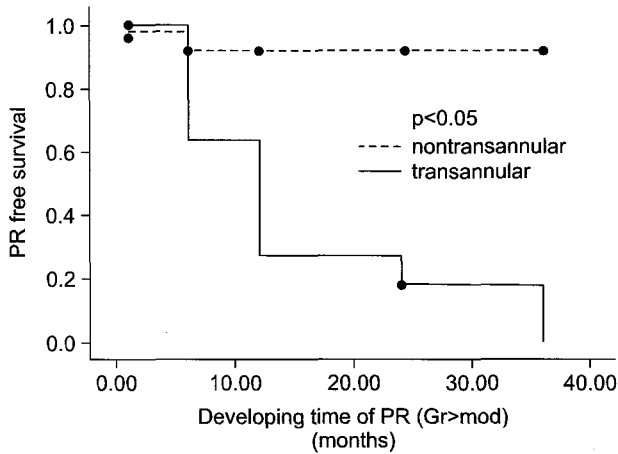
**Fig. 1.** There is no statistical relation between Z value of RVOT and pRV/LV in transannular group. RVOT=Right ventricular outflow tract; RV=Right ventricle; LV=Left ventricle.



**Fig. 2.** There is no relation between Z value of RVOT and pRV/LV in nontransannular group. RVOT=Right ventricular outflow tract; RV=Right ventricle; LV=Left ventricle.

closure)으로 혈관 성형술을 시행한 환자는 4명이었다. 해부학적으로 폐동맥 판막이 이엽인 경우는 39명이었고(경관륜 그룹 9명, 비경관륜 그룹 30명), 환자들의 PA index는 경관륜 그룹의 중앙값이 231 (128~518), 비경관륜 그룹이 270 (104~480)이었다. 수술을 마치고 측정된 우심실 유출로의 폐동맥 판막 크기(Z value)는 경관륜 그룹이 -1 (-3.6~-0.8), 비경관륜 그룹이 -2.1 (-5.2~1.5)이었고 우심실/

좌심실의 압력 비율은 경관륜 그룹이 0.44±0.09, 비경관륜 그룹이 0.42±0.09였으며 이 수치는 두 그룹 간에 통계학적으로 유의한 차이가 없었다. 각각의 그룹 내에서도 우심실 유출로의 폐동맥 판막 크기와 우심실/좌심실의 압력 비율은 서로 상관관계가 없었다(p>0.1, Fig. 1, 2). 수술 후 3시간째 측정된 중심정맥압(경관륜 그룹 10±2, 비경관륜 그룹 10±2 mmHg)과 기관 발관 시간(경관륜 그룹 20



**Fig. 3.** Pulmonary regurgitation free survival of transannular and nontransannular group. The development of pulmonary regurgitation is more frequent in transannular group. PR=Pulmonary regurgitation; Gr=grade; mod=moderate.

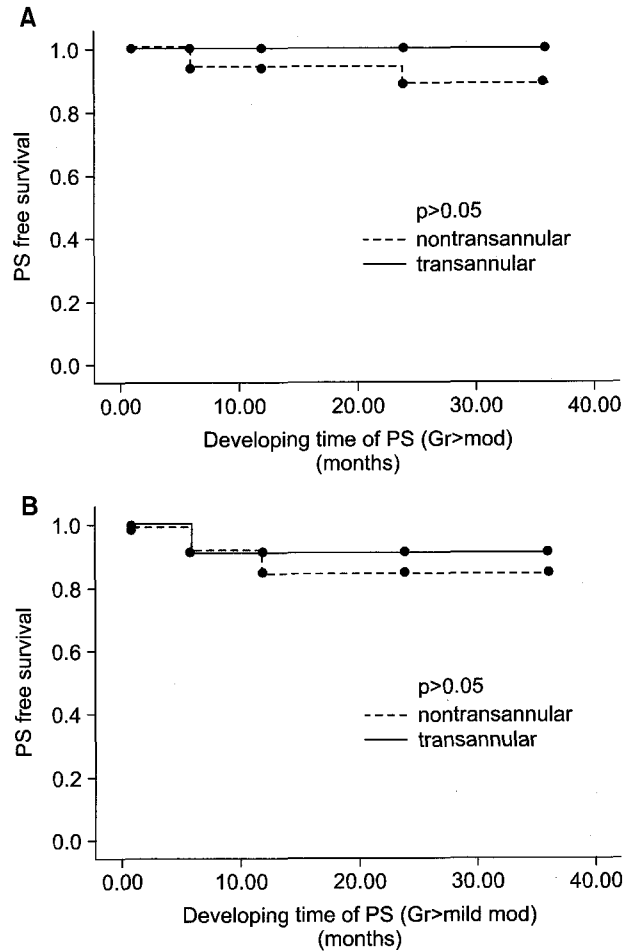
±8, 비경관륜 그룹 28±26시간)도 각 그룹 간에 통계학적으로 유의한 차이는 없었다. 수술로 인한 조기 및 만기 사망은 없었고 관련된 합병증도 없었다.

### 2) 폐동맥 판막 역류와 협착의 변화

추적 관찰 기간 동안 발생한 중등도 이상의 폐동맥 판막 역류는 경관륜 그룹 12명 중 10명, 비경관륜 그룹 50명 중 4명이었다. 경관륜 그룹에서 폐동맥 판막 역류의 발생이 통계학적으로 의미 있게 많았으며( $p < 0.01$ )(Fig. 3) 대부분 수술 후 6개월이 지나면서 폐동맥 판막 역류가 발생하였다. 중등도 이상의 폐동맥 판막 협착이 발생한 경우는 비경관륜 그룹내에서 4명 있었고 경관륜 그룹에서는 발생이 없었다. 중등도 이상의 폐동맥 판막 협착은 발생이 적었기 때문에 폐동맥 판막 협착의 기준을 경도-중등도 이상으로 변경하였을 때 경관륜 그룹은 1명, 비경관륜 그룹은 6명의 환자가 포함되었다. 그러나 폐동맥 판막 협착의 기준에 상관없이 두 그룹과 폐동맥 판막 협착의 발생은 통계학적으로 유의한 차이가 없었다(Fig. 4).

### 3) 우심실 유출로 크기와 폐동맥 판막 역류 및 협착과의 관계

경관륜 우심실 유출로 재건을 시행받은 환자들은 폐동맥 판막 역류의 발생이 유의하게 많았고 이는 인공물질의 변형과 확장으로 인한 결과로 판단되어 적절한 우심실 유출로의 크기를 분석하는 과정은 비경관륜 그룹만을 포함



**Fig. 4.** (A) Pulmonary stenosis (> moderate degree) free survival of transannular and nontransannular group. There is no statistically significant difference of pulmonary stenosis development in both group. (B) Pulmonary stenosis (> mild to moderate degree) free survival of transannular and nontransannular group. There is also no statistically significant difference of pulmonary stenosis development in both group. PS=Pulmonary stenosis; Gr=grade.

시켰다.

우심실 유출로 크기에 따라 비경관륜 그룹을 소그룹으로 나누어 폐동맥 판막 역류의 발생이 유의하게 증가하는 Z value를 찾고자 분석하였고 우심실 유출로의 크기가 Z value 0 이상인 경우 추적 관찰 동안 폐동맥 판막 역류의 발생이 유의하게 증가하는 것을 확인하였다( $p < 0.05$ )(Fig. 5).

같은 방법으로 폐동맥 판막 협착의 발생을 증가시키는 Z value를 찾고자 하였고 폐동맥 판막 협착의 기준을 중등도 이상으로 정하였을 때 폐동맥 판막 협착을 유발하는 의미 있는 Z value는 찾을 수 없었다. 폐동맥 판막 협착의

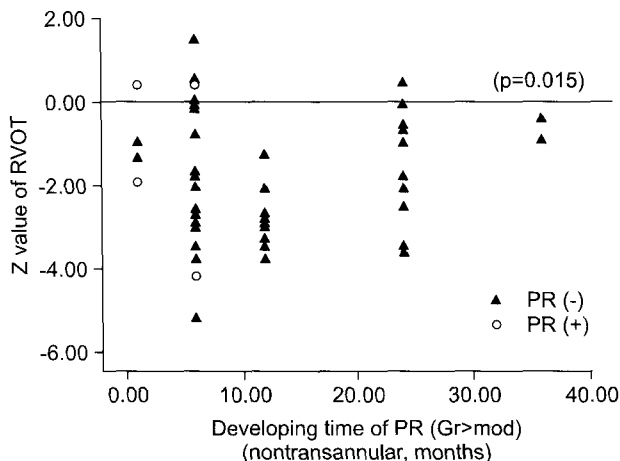


Fig. 5. The relation between Z value of RVOT and PR in nontransannular group. Comparing Z value of RVOT and PR occurrence, there is statistically significant increase of PR in patients whose Z values are above 0. RVOT=Right ventricular outflow tract; PR=Pulmonary regurgitation; Gr=grade.

기준을 경도-중등도 이상으로 정하였을 때에는 Z value가 -1.5 이하인 경우 폐동맥 판막 협착의 발생과 유의한 연관성이 있었다(p<0.05)(Fig. 6).

4) 재수술 및 중재적 재시술

비경관륜 그룹 내에서 의미 있는 중등도 이상의 우심실 유출로 협착이 발생한 환자 4명 중 3명은 재수술, 1명은 풍선 판막 성형술을 시행하였으며 완전 교정술 후 이들의 폐동맥 판륜 크기는 Z value로 -3.8, -3.8, -2.9, -1.8이었다. 재수술을 시행한 환자 중 2명은 경관륜 패치술로 우심실 유출로를 재건하였고 동종이식을 이용한 단일 판막을 삽입하였으며 1명은 폐동맥 판막엽 절개를 시행하여 우심실 유출로를 재건하였다. 경관륜 그룹 중에서 말초 폐동맥 협착이 지속적으로 남아 있는 환자 2명은 풍선 확장술을 이용하여 혈관 성형술을 시행하였으며 이들의 PA index는 각각 189, 225였다.

고 찰

팔로네징후는 완전교정술 후 장기 생존율이 높고 수술 후 사망률과 이환율이 매우 낮은 질환이다. 그러나 팔로네징후 환자들의 생존 기간이 길어지면서 장기 추적 관찰이 가능해짐에 따라 폐동맥 판막 역류 및 협착의 발생이 증가하고 이로 인해 재수술을 시행 받게 되는 환자가 늘

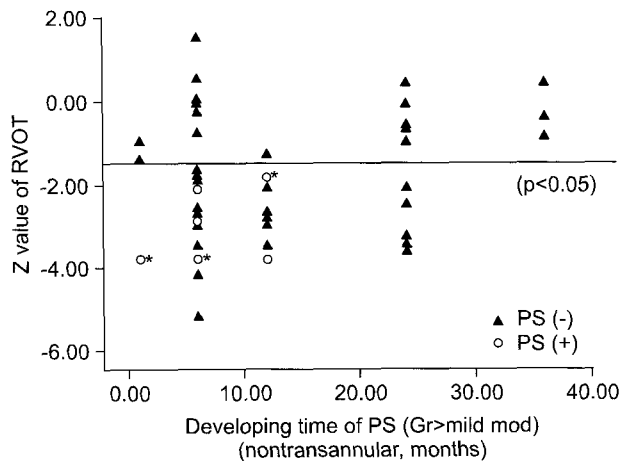


Fig. 6. The relation between Z value of RVOT and PS in nontransannular group. Comparing Z value of RVOT and PS occurrence, there is statistically significant increase of PS in patients whose Z values are below -1.5. RVOT=Right ventricular outflow tract; PS=Pulmonary stenosis; Gr=grade; \*=Reoperation.

고 있다. 팔로네징후 완전교정술 시 우심실 유출로를 재건하는 것은 우심실 유출로 협착을 완화시켜 줄 뿐만 아니라 장기적으로 폐동맥 판막 역류 및 협착의 발생과도 관련이 있어 적절한 우심실 유출로의 재건은 매우 중요한 문제이다.

우심실 유출로의 재건은 그 방법에 따라 크게 경관륜 재건술과 비경관륜 재건술로 나눌 수 있다. 경관륜 재건술은 수술 전 심도자를 통하여 측정된 폐동맥 판륜의 크기가 Z value -3 이하인 경우와[7], 수술 당시 교정 전에 측정된 우심실 유출로의 크기가 Z value -2 이하이거나 폐동맥 판막의 이형성이 동반되어 있을 때[8] 주로 시행하게 된다. Mee[9]는 비경관륜 재건술을 시행할 수 있는 기준으로 심정지 후 이완된 우심실 유출로에 Hegar 확장기를 통과시켜 폐동맥 판륜의 크기(직경)를 측정하였을 때 정상 Z value보다 1~2 mm 큰 경우가 합당하다고 하였고 이보다 작을 때는 경관륜 재건술을 고려하는 것이 좋다고 하였다. 어린 나이일수록 경관륜 재건술을 시행하는 경우가 많다[10]는 보고는 어린 나이가 경관륜 재건술을 유발하는 위험인자라서가 아니라, 해부학적으로 폐동맥 협착이 심한 환자들이 조기에 완전교정술을 필요로 하고, 이들의 우심실 유출로 재건이 주로 경관륜 패치술에 의해 이루어지기 때문이다.

우심실 유출로를 경관륜 재건술을 통해 교정하였을 때 수술 후 폐동맥 판막 역류의 발생이 증가되고 이로 인해

장기적으로 심기능이 저하되며 부정맥을 초래하여 급사를 유발할 수 있다. Therrien 등[3]은 경관륜 재건술을 시행 받은 환자들 중 30% 이상의 환자들이 22년 추적 관찰 동안 폐동맥 판막 역류를 동반하는 것을 보고하였고 Kirklin 등[11]은 팔로네징후 완전교정술을 시행 받은 환자 중 12% 이상이 폐동맥 판막 역류로 인해 발생할 수 있는 심기능의 저하를 막기 위해 폐동맥 판막 치환술을 필요로 한다고 보고하였다. 경관륜 재건술 시 폐동맥 판막 역류의 발생을 줄이기 위한 방법으로 단일 판막을 삽입하는 방법이 있는데 이것은 삽입하지 않는 것에 비해 도움이 되고[12], 이중이식편, 동종이식편 그리고 Gore-tex막과 같은 인공 물질 등이 이용될 수 있으며 이중이식편에 비해서는 동종이식편이 내구성이 더 좋은 것으로 알려져 있다[13]. 그러나 이러한 단일 판막을 삽입하여도 경관륜 재건술을 시행한 환자들은 중장기 추적 관찰에서 단일 판막 부전율의 발생률이 높고, 우심실 유출로를 Rastelli 술식으로 재건하는 경우에도 이중이식편의 도관에 내막이 증식되어 협착이 유발되고[14] 도관 부전율이 50% 이상에 달해 한계가 있다[15].

경관륜 재건술에 비해 비경관륜 재건술은 폐동맥 판륜의 크기(직경)가 Z value -2보다 크고 폐동맥 판막의 이형성이 심하지 않을 때 시행되는 방법이고 경관륜 재건술에 비해 폐동맥 판막 역류의 발생이 낮은 편이다. 그래서 가능하면 비경관륜 재건의 방법으로 우심실 유출로를 교정하려는 경향이 있고 여러 보고에서 비경관륜 재건술이 가능한 폐동맥 판륜의 최소 크기에 대해 언급하고 있다[10]. Rao 등[5]은 우심실 유출로의 압력 차이가 20~25 mmHg 정도 발생하는 우심실 유출로 협착은 우심실에 과부하를 초래하지 않으며, 12개월 추적 관찰 시 압력의 차이가 호전되는 것을 보고함으로써 환자의 폐동맥 판륜의 크기가 최소한 몸무게 kg당 1 mm 이상이면 우심실 유출로를 비경관륜 재건술의 방법으로 교정하는데 충분하다고 제시하였다. 또한 이와 같은 연구를 통해 팔로네징후 환자들 중 89%에서 폐동맥 판륜을 보존하였다고 보고하였다[5]. Uebing 등[6]도 4.8년 동안 추적 관찰하면서 우심실 유출로의 협착으로 인해 발생한 우심실과 폐동맥의 압력 차이가 점차 호전되는 것을 보고하였고 이는 우심실 유출로를 지나는 전방 혈류에 의해 폐동맥 판륜과 폐동맥이 자라나게 되어 우심실 유출로 협착이 완화되었기 때문으로 설명하였다. 이와 같은 연구는 우심실 유출로의 협착이 시간이 지남에 따라 호전됨을 보여 주면서 비경관륜 재건술을 시행할 수 있는 폐동맥 판륜의 크기에 대한 기

준을 예전보다 더 작게 제시하는 계기가 되었다. 그러나 이와 같은 기준은 비경관륜 재건술을 시행할 수 있는 폐동맥 판륜의 최소 크기에 초점을 맞춘 것이지 장기적인 결과의 호전을 가져올 수 있는, 재건해야 할 적절한 우심실 유출로의 크기와는 연관성이 크지 않으며 장기적으로 폐동맥 판막 역류 및 협착의 발생을 최소화할 수 있는 적절한 우심실 유출로 크기에 대한 보고는 없다. 우심실 유출로를 재건할 때 폐동맥 판막 역류의 발생을 줄이기 위해 우심실 유출로를 최대한 작게만 재건하는 것은 좋은 기준이 될 수 없으며 폐동맥 판막 역류와 치명적인 우심실 유출로의 협착을 유발하지 않는 적절한 범위의 우심실 유출로 크기에 대한 연구는 향후 팔로네징후의 장기 성적을 호전시키는데 매우 중요하다고 할 수 있다.

본 연구에서는 모든 환자들에게 비경관륜 재건술을 우선적으로 고려하였다. 수술 전에 심초음파로 측정된 폐동맥 판륜의 크기(직경)는 실제 크기와 차이가 있을 수 있어 수술 시 교정 전에 폐동맥 절개를 시행하고 Hegar 확장기를 통과시켜 폐동맥 판륜의 크기를 측정하였고 폐동맥 판막의 모양을 보고 난 후 우심실 유출로의 재건 방법을 결정하였다. 폐동맥 판륜이 폐쇄에 가깝거나 폐동맥 판막 이형성이 심한 환자를 제외하고 비경관륜 재건술을 우선적으로 시행하여 80% 환자들의 폐동맥 판륜을 보존하였다. 수술 후 수축하는 상태에서 발생할 수 있는 기능적인 누두부 협착을 줄이기 위해 누두부의 비후된 근육을 충분히 절제하여 폐동맥 판막 하부 협착을 예방하였고 한 명의 집도의가 폐동맥 판륜을 부드럽게 통과하는 Hegar 확장기의 크기를 우심실 유출로 크기로 정함으로써 우심실 유출로 크기를 재면서 발생할 수 있는 오차를 가능한 한 줄였다.

각 환자마다 폐동맥 판륜의 크기(직경)를 기준으로 환자의 몸무게 kg당 최소한 1 mm 이상이 되도록 우심실 유출로를 재건하고 추적 관찰하는 동안 비경관륜 그룹 환자 중 3명의 환자가 중등도 이상의 폐동맥 판막 협착을 보여 폐동맥 판륜의 최소 크기에 대한 기준을 kg당 1+1 mm로 변형한 후 현재까지 추적 관찰하는 동안 우심실 유출로의 협착은 발생하지 않고 있다.

우심실 유출로의 재건이 충분하게 이루어졌는지를 평가하기 위해 측정한 우심실/좌심실 압력 비율은 통상적으로 0.7 이상인 경우 우심실 유출로가 불충분하게 재건되었음을 의미하며 이는 수술 후 조기 및 만기 사망에 관여하는 위험 인자로 알려져 있다[16]. 경관륜 그룹의 우심실 유출로가 해부학적으로 덜 발달되어 있어서 우심실/좌심

실의 압력 비율이 비경관륜 그룹에 비해 경관륜 그룹에서 통계학적으로 유의하게 높다는 보고가 있으나[10] 잔존 폐동맥 고혈압이 남아 있는 환자들은 높은 우심실 압력을 보일 수 있고[8] 말초 폐동맥 협착이 동반된 경우 폐동맥 판류이 적절히 재건되었어도 우심실/좌심실 압력 비율이 높아질 수 있다. 본 연구에서는 적절한 우심실 유출로의 재건을 판단하는 기준으로 우심실/좌심실 압력 비율을 0.8로 적용하여 우심실 압력의 허용 범위를 높였다. 그렇지만 우심실/좌심실 압력 비율이 큰 경우에도 우심실 유출로의 협착이 적절히 완화된 경우에는 시간이 경과함에 따라 그 비율이 점차 감소할 가능성이 있고 우심실/좌심실 압력 비율이 작은 환자였다라도 우심실 유출로의 협착이 제대로 완화되지 않았을 경우에는 그 비율이 점차 증가될 수 있으므로 우심실/좌심실 압력 비율로 우심실 유출로의 재건이 적절히 이루어졌는가를 판단하기에는 무리가 있다. 우심실 유출로의 협착이 제대로 완화되었다면 우심실 유출로의 크기나 우심실/좌심실 압력 비율이 만족스럽지 않더라도 시간이 경과함에 따라 호전될 수 있다고 생각한다. 즉, 우심실 유출로의 협착을 얼마만큼 정확히, 적절히 완화시켜 주었는가가 환자의 추적 관찰 결과에 더욱 중요한 영향을 끼치는 것이고 이것이 본 연구에서 두 그룹과 우심실/좌심실 압력 비율 간에 통계학적인 차이를 보이지 않았던 이유라고 생각되며 각각의 그룹 내에서 우심실 유출로의 크기와 우심실/좌심실 압력 비율이 상관 관계가 없었던 것도 같은 이유라 생각된다.

환자의 체중(kg)으로 적용한 우심실 유출로의 크기를 환자의 Z value로 환산하고 정기적으로 심초음파를 통해 추적 관찰을 시행하였을 때 경관륜 그룹은 같은 기준으로 우심실 유출로를 재건하였음에도 불구하고 12명 중 10명의 환자가 중등도 이상의 폐동맥 판막 역류를 보였고 중등도 이상의 폐동맥 판막 협착은 발생하지 않았다. 경관륜 그룹에서 폐동맥 판막 역류가 증가한 것은 삽입된 인공물질이 변형되고 정상 조직과 같은 성장이 이루어지지 않으면서 늘어났기 때문으로 생각된다. 비경관륜 그룹 내에서 중등도 이상의 폐동맥 판막 역류는 Z value가 0 이상인 경우에 유의한 증가를 보였으며 중등도 이상의 폐동맥 판막 협착이 발생한 환자들의 Z value는 -1.5 이하였다. Z value가 -1.5 이하인 경우와 중등도 이상의 폐동맥 판막 협착의 발생은 통계학적으로 유의하지 않은 것으로 확인되었으나 이는 폐동맥 판막 협착이 발생한 환자가 적었기 때문으로 판단된다. 폐동맥 판막 협착의 기준을 경도-중등도 이상으로 적용하였을 때 Z value가 -1.5 이하인

경우 폐동맥 판막 협착의 발생은 통계학적으로 유의하게 증가하였다.

이와 같은 결과를 통해 팔로네징후 완전교정술 시 장기적으로 폐동맥 판막 역류 및 협착의 발생을 감소시킬 수 있는 적절한 우심실 유출로의 크기(폐동맥 판류의 크기)는 최대 Z value 0보다는 작은 것이 좋으며 -1.5보다는 큰 것이 적당할 것으로 판단하였다.

위와 같은 결과가 폐동맥 판막 역류와 협착의 발생을 감소시킬 수 있는 적절한 우심실 유출로의 크기로 평가되 기에는 아직 추적 관찰 기간이 짧은 단점이 있다. 또한 폐동맥 판막 역류와 협착의 발생이 많지 않아 이들의 기준을 중등도로 하지 않고 폐동맥 판막 역류는 중등도 이상으로, 폐동맥 판막 협착은 경도-중등도 이상으로 적용하였기 때문에 장기적인 추적 관찰 후에 폐동맥 판막 역류와 협착의 발생 기준을 중등 이상으로 하여 재분석을 시행하고 확인하는 과정이 필요하다.

추적 관찰의 방법으로 심초음파뿐만 아니라 MRI를 통해 늘어난 우심실 용적과 폐동맥 판막 역류 용적 등을 측정하고 우심실 기능의 변화를 확인하여 이것을 심초음파 자료와 비교 분석하는 것도 의미 있을 것으로 생각된다. 추적 관찰 기간이 짧은 단점이 있어 결론을 내리기에 성급함이 있으나 장기적인 추적 관찰을 통해 팔로네징후 완전 교정술의 적절한 우심실 유출로 크기를 규정지을 수 있다고 생각된다.

## 결 론

팔로네징후의 완전교정 시 경관륜 우심실 유출로 재건술을 시행한 그룹은 비경관륜 그룹에 비해 폐동맥 판막 역류가 현저하게 많았다.

폐동맥 판류의 보존이 가능한 모든 환자들은 비경관륜 우심실 유출로 재건술을 시행하는 것이 바람직하며 우심실 유출로의 크기는 Z value 0보다는 작게 재건하는 것이 폐동맥 판막 역류의 발생을 감소시킬 수 있을 것으로 판단된다. 비경관륜 그룹에서 우심실 유출로의 크기가 Z value -1.5보다 작게 재건되는 경우에는 폐동맥 판막 협착이 유발될 수 있으므로 면밀한 추적 관찰이 요구된다. 그러므로 팔로네징후의 완전교정술 시 장기적으로 폐동맥 판막 역류 및 협착의 발생을 줄일 수 있는 적절한 우심실 유출로의 크기를 Z value -1.5 이상 0 이하로 제시하고자 하며 이를 뒷받침하기 위해서는 장기간의 추적 관찰을 통한 확인이 필요하다.



참 고 문 헌

1. Ilya MY, William GW, Gary DW, et al. *Pulmonary valve replacement late after repair of TOF*. Ann Thorac Surg 1997;64:526-30.
2. Giannopoulos NM, Chatzis AC, Bobos DP, Kirvassilis GV, Tsoutsinos A, Sarris GE. *TOF: Influence of right ventricular outflow tract reconstruction on late outcome*. Int J Cardiol 2004;97:87-90.
3. Therrien J, Siu SC, McLaughlin PR, Liu PP, Williams WG, Webb GD. *Pulmonary valve replacement in adults late after repair of TOF: are we operating too late?* J Am Coll Cardiol 2000;36:1670-5.
4. Gatzoulis MA, Till JA, Somerville J, Redington AN. *Mechanoelectrical interaction in TOF. QRS prolongation relates to right ventricular size and predicts malignant ventricular arrhythmias and sudden death*. Circulation 1995;92:231-7.
5. Rao V, Kadletz M, Hornberger LK, Freedom RM, Black MD. *Preservation of the pulmonary valve complex in TOF: how small is too small?* Ann Thorac Surg 2000;69:176-80.
6. Uebing A, Fischer G, Bethge M, et al. *Influence of the pulmonary annulus diameter on pulmonary regurgitation and right ventricular pressure load after repair of TOF*. Heart 2002;88:510-4.
7. Kirklin JW, Blackstone EH, Jonas RA, et al. *Morphologic and surgical determinants of outcome events after repair of TOF and pulmonary stenosis*. J Thorac Cardiovasc Surg 1992;103:706-23.
8. Reddy VM, Liddicoat JR, McElhinney DB, Brook MM, Stanger P, Hanley FL. *Routine primary repair of TOF in neonates and infants less than three months of age*. Ann Thorac Surg 1995;60:S592-6.
9. Mee RBB. *Transatrial transpulmonary repair of TOF*. In: Yacoub M. *Annual of cardiac surgery*. 8th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins. 1995;141-7.
10. Caspi J, Zalstein E, Zucker N, et al. *Surgical management of TOF in the first year of life*. Ann Thorac Surg 1999;68:1344-9.
11. Kirklin JK, Kirklin JW, Blackstone EH, et al. *Effect of transannular patching on outcome after repair of TOF*. Ann Thorac Surg 1989;48:783-91.
12. Turrentine MW, McCarthy RP, Vijay P, et al. *PTFE monocusp valve reconstruction of the right ventricular outflow tract*. Ann Thorac Surg 2002;73:871-80.
13. Homann M, Haehnel JC, Mendler N, et al. *Reconstruction of the RVOT with valved biological conduits: 25 years experience with allografts and xenografts*. Eur J Cardiothorac Surg 2000;17:624-30.
14. Ishizaka I, Ohye RG, Goldberg CS, et al. *Premature failure of small-sized Shelhigh No-React porcine pulmonic valve conduit model NR-4000*. Eur J Cardiothorac Surg 2003;23:715-8.
15. Meyns B, Garsse LV, Bashoff D, et al. *The contegra conduit in the right ventricular outflow tract induces supravalvular stenosis*. J Thorac Cardiovasc Surg 2004;128:834-40.
16. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. *Ventricular septal defect and pulmonary stenosis or atresia*. In: Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. *Cardiac surgery*. 3rd ed. New York: Churchill Livingstone. 2003;977.

=국문 초록=

**배경:** 팔로네징후의 수술적 교정은 좋은 조기 및 단기 성적을 보이고 있다. 그러나 장기적인 추적 관찰 기간 동안 발생하는 폐동맥 판막 역류와 협착은 지속적으로 문제가 되고 있으며, 이는 최초 완전교정술 시 재건한 우심실 유출로 크기 정도에 따라 달라질 수 있다. 이에 폐동맥 판막 역류와 협착의 발생을 줄일 수 있는 적절한 우심실 유출로 크기에 대한 연구가 필요하다. **대상 및 방법:** 본 연구는 팔로네징후로 완전교정술을 시행 받은 환자들을 대상으로 장기적으로 폐동맥 판막 역류와 협착의 발생을 줄일 수 있는 적절한 우심실 유출로 크기를 찾기 위한 전향적 연구이다. 2002년 1월부터 2004년 12월까지 팔로네징후 62명(남자 34명, 여자 28명)의 환자들을 완전교정하였고 우심실 유출로 재건 후 폐동맥 판막의 크기(직경)를 측정하였으며, 심초음파를 정기적으로 시행(퇴원 시, 6개월, 1년, 2년, 3년)하여 폐동맥 판막 역류 및 협착 정도를 추적 관찰하였다. **결과:** 우심실 유출로를 재건한 방법에 따라 경관륜 그룹(12명)과 비경관륜 그룹(50명)으로 구분하였고 우심실 유출로의 크기는 폐동맥 판막의 직경을 기준으로 경관륜 그룹에서 Z value  $-1$  ( $-3.6 \sim -0.8$ ), 비경관륜 그룹에서  $-2.1$  ( $-5.2 \sim 1.5$ )이었다. 수술을 마치고 측정한 우심실/좌심실의 압력 비율은 경관륜 그룹이 평균  $0.44 \pm 0.09$ , 비경관륜 그룹이  $0.42 \pm 0.09$ 로 두 그룹 간에 차이가 없었으며, 폐동맥 판막 크기와 우심실/좌심실 압력 비율 간의 유의한 상관관계는 없었다. 두 그룹 중에서 중등도 이상의 폐동맥 판막 역류의 발생은 경관륜 그룹에서 의미 있게 많았다( $p < 0.01$ ). 비경관륜 그룹 내에서 수술 시 교정한 폐동맥 판막 크기에 따른 폐동맥 판막 역류의 발생을 분석하였을 때 Z value가 0보다 크게 교정된 경우 폐동맥 판막 역류가 유의하게 증가하였고( $p < 0.05$ ) 경도-중등도 이상의 폐동맥 판막 협착의 발생은 Z value가  $-1.5$ 보다 작은 경우 유의하게 증가하였다( $p < 0.05$ ). 관찰 기간 중 비경관륜 그룹 내에서 의미 있는 중등도 이상의 폐동맥 판막 협착은 4명 발생하였고 이들의 Z value는 각각  $-3.8$ ,  $-3.8$ ,  $-2.9$ ,  $-1.8$ 이었으며 3명은 재수술, 1명은 풍선 판막 성형술을 시행하여 교정하였다. **결론:** 팔로네징후의 완전교정술을 시행하였을 때 경관륜 우심실 유출로 재건술을 시행한 그룹은 폐동맥 판막 역류가 현저하게 많았다. 비경관륜 재건을 시행하는 경우 우심실 유출로의 폐동맥 판막 크기를 Z value  $-1.5$ 에서 0 사이가 되도록 재건하고  $-1.5$  이하인 경우에는 폐동맥 판막 협착 가능성에 대한 면밀한 추적 관찰을 시행하는 것이 필요하다.

- 중심 단어 :** 1. 팔로네징후  
2. 우심실 유출로  
3. 폐동맥 판막 역류  
4. 폐동맥 판막 협착