

## 활로씨 4 징(Tetralogy of Fallot)의 수술 전후 소견에 관한 연구

경북대학교 의과대학 소아과학교실\* 충무병원 소아과\*\* 한양대학교 의과대학 방사선과학교실\*\*\*  
한양대학교 의과대학 소아과학교실\*\*\*\*

李健秀\* · 李東沅\*\* · 徐興錫\*\*\* · 李興在\*\*\*\* · 朴鍾茂\*\*\*\*

=ABSTRACT=

### Pre- and Post-Operative Evaluation of Tetralogy of Fallot

K.S. Lee, M.D.\*, D.W. Lee, M.D.\*\*, H.S. Suh, M.D.\*\*\*,  
H.J. Lee, M.D.\*\*\*\*, J.M. Park, M.D.\*\*\*\*

\* Department of Pediatrics, School of Medicine, Kyungpook National University,  
Taegu, Korea

\*\* Department of Pediatrics, Choong-mu Hospital, Seoul, Korea

\*\*\* Department of Radiology, School of Medicine, Hanyang University, Seoul, Korea

\*\*\*\* Department of Pediatrics, School of Medicine, Hanyang University, Seoul, Korea

A clinical observation was carried out on 44 patients with tetralogy of Fallot, who had been admitted to the Hanyang University Hospital from August 1975 to July 1982, and the following results were obtained.

1) The frequency of associated congenital cardiovascular anomalies was 40.9% and atrial septal defect was the most common anomaly(27.3%).

2) The type of surgical intervention consisted of 44 procedures with 10 palliative surgery (Waterston operation 1, modified Blalock—Taussig operation 8, infundibulectomy 1) and 34 total correction. Eleven of 34 patients with total correction expired (mortality rate, 32.4%).

3) Pericardial right ventricular outflow patch had been used in nearly all cases (33/34) and valved conduit was required in one remaining patient with main pulmonary artery atresia.

4) Pressure gradient between right ventricle and pulmonary artery, and pressure ratio between right ventricle and left ventricle were higher in operative death groups than in survivor groups.

5) Cardiothoracic ratio and pulmonary vascular marking were increased after

cardiac surgery.

6) Most of deaths occurred within second day of operation by cause of low cardiac output.

7) Surgical mortality were higher in groups of associated congenital cardiovascular anomalies and of unfavorable pulmonary vascular structures. No difference of surgical mortality between infundibular patch and transanular patch were noticed.

8) Early and late intraventricular conduction disturbances after total correction were right bundle branch block (50.5%, 52.6%), right bundle branch block with left anterior hemiblock (18.2%, 26.3%), and transient complete AV block (9.1%, 0%).

**KEY WORDS :** Tetralogy of Fallot.

## 서 론

활로씨 4징(tetralogy of Fallot)은 1세이상의 청색증형 선천성 심장질환 중 가장 흔한 질환으로<sup>1)2)</sup> 1784년 William Hunter에 의해 처음으로 보고된 이래 1888년 Fallot은 다른 선천성 심장기형(maladie bleue)과 구별하여 기술하였으며, 그후 Dane 등에 의해 네가지 해부학적 이상 즉, 폐동맥협착, 심실중격결손, 대동맥기승, 우심실비대를 기술한 이래 이에 대한 많은 연구와 교정수술에 끊임없는 노력을 기울여 온 바 최근에 이르러 상당히 좋은 수술성적을 보이고 있다<sup>3)</sup>.

활로씨 4징의 수술후 예후에 관계되는 요소로는 환자의 나이, 체중, 청색증의 출현시기 및 정도, 폐혈관의 협착정도, 동반된 심장기형의 유무, 합병증의 유무 및 각 병원 및 의사의 수술기능등이 있다<sup>4)</sup>.

저자들은 활로씨 4징의 수술전후의 혈액검사성적, 흉부 X-선 소견, 심도자술을 이용한 혈역학소견 등을 관찰, 분석하고 아울러 동반된 선천성 심혈관기형의 유무, 폐동맥의 해부학적 구조상태, 수술방법에 따른 수술성적을 비교하고 수술후 초래되는 전도장애와 사망자의 경우 사망시기 및 선행사인 등을 규명 관찰하여 그성적을 보고하는 바이다.

## 대상 및 방법

1975년 8월부터 1982년 7월까지 만 5년간 한양대학병원에서 활로씨 4징으로 진단, 수술받은 44례에 대하여 수술전후의 혈액검사성적, 흉부 X-선소견, 심도자술을 이용한 혈역학소견 등을 관찰 분석하였으며, 동

반된 심혈관기형의 빈도 및 심혈관기형의 동반유무에 따른 수술성적의 비교, 폐혈관의 해부학적 구조상태 및 수술방법에 따른 수술성적의 비교, 수술후 사망자의 경우 사망시기 및 사인, 수술후 초래되는 전도장애 등을 추적 관찰하였다.

## 결 과

### 1) 수술종류

활로씨 4징 환자 총 44례에 대해 실시한 수술종류를 구분하면 고식적수술 10례, 완전교정술 34례였고, 수술 사망율은 각각 0%, 32.4%였다.

고식적수술방법에 의한 증례 중에서 단락수술은 9례로, Waterson수술 1례, Gore-tex를 이용한 수정 Blalock Taussing수술 8례였으며 그 수술 결과는 모두 양호하였으나 누두절제술을 실시한 1례는 3년후 폐혈증으로 사망하였다(Table 1).

**Table 1. Types of surgical operation in tetralogy of Fallot**

	No. of patients	No. of death	
		Early	Late
Palliative operation	10	0	1
Shunt operation	9	0	0
Infundibulectomy	1	0	1
Total correction	34	11	0
Total	44	11	1

2) 수술전 혈색소치와 동맥혈산소포화도치

고식적수술을 한 경우는 혈색소치가  $19.2 \pm 3.2 \text{ gm/dl}$ 였고 동맥혈산소포화도치는  $72.4 \pm 11.2\%$ 로서 완전교정술을 한 경우 혈색소치  $15.8 \pm 3.4 \text{ gm/dl}$ , 동맥혈산소포화도치  $81.4 \pm 10.4\%$ 에 비해 적혈구 증다증과 청색증이 더 심한 경우였다 (Table 2).

3) 동반된 선천성 심혈관 기형

환로씨 4명 44례 중에서 18례(40.9%)가 하나 혹은 그

**Table 2. Pre-operative hemoglobin concentration and systemic arterial O<sub>2</sub> saturation**

	Hb.(gm%)	O <sub>2</sub> sat.(%)
	Mean $\pm$ 1SD	Mean $\pm$ 1SD
Palliative op. group (n=10)	$19.2 \pm 3.2$	$72.4 \pm 11.2$
Total correction group (n=34)	$15.8 \pm 3.4$	$81.4 \pm 10.4$

**Table 3. Cases with associated cardiovascular anomalies in tetralogy of Fallot**

	Palliative op. group (n=10)	Total correction group (n=34)
ASD	2	6
ASD+Major systemic collaterals	1	1
ASD + Two chamber RV		1
ASD + Bilateral SVC + Partial anomalous pul- monary venous drainage		1
Single atrium + Bilateral SVC	1	
Situs inversus + Major sys- temic collaterals + Absence of left PA + Bilateral SVC	1	
Major systemic collaterals		1
Bilateral SVC		1
PDA + Absence of left PA		1
Aortic regurgitation		1
Total	5	13

ASD: atrial septal defect, RV: right ventricle,  
SVC: superior vena cava, PA: pulmonary artery,  
PDA: patent ductus arteriosus.

이상의 심혈관 기형을 동반하였으며 이중 5례는 고식적 수술을, 13례는 완전교정술을 시행하였다.

기형별로는 심방중격결손이 12례(27.3%)로 가장 많았고, 그 다음이 양측성 상대정맥 4례로, 이때 좌측상대정맥은 좌심방 (1례), 단일심방 (1례), 및 우심방 (2례)으로 각각 개구되었다. 우측대동맥궁은 혈액학에 별영향을 미치지 않아 대상에서 제외시켰다. 그의 기형의 빈도는 Table 3 및 Table 4와 같다.

4) 완전교정술시 수술방법

완전교정술을 시행한 34례에 대한 수술방법을 보면 심실중격손은 전례에서 침포이식술 (patch graft)을 이용하여 폐쇄하였으며, 우심실 유출로 협착은 34례중 33례

**Table 4. Incidence of associated cardiovascular anomalies\* in tetralogy of Fallot (n=44)**

	No. of patients (%)
ASD	12 (27.3)
Bilateral SVC	4 ( 9.1)
Major systemic collaterals	3 ( 6.8)
Absence of left PA	2 ( 4.5)
Situs inversus	1 ( 2.3)
Single atrium	1 ( 2.3)
PDA	1 ( 2.3)
Two chambered RV	1 ( 2.3)
Partial anomalous pulmonary venous drainage	1 ( 2.3)
Aortic regurgitation	1 ( 2.3)

\* Right sided aortic arch and peripheral pulmonary artery stenosis are not included in this table.

ASD: atrial septal defect, SVC: superior vena cava, PA: pulmonary artery, PDA: patent ductus arteriosus, RV: right ventricle.

**Table 5. Types of RVOT reconstruction in total correction of tetralogy of Fallot (n=34)**

RVOT reconstruction	No. of patients
with pericardial patch	33
infundibular patch	26
transanular patch	7
with valved conduit	1

RVOT: right ventricular outflow tract.

는 심장피막을 이용하여 재건하였는데 이중 26례는 누두부 첨포이식술 (infundibular patch) 만을 하였고 7례 횡문첨포이식술 (transanular patch) 을 실시하였으며, 관상동맥이상이 동반된 1례에 대해서는 valved conduit 를 이용하였다 (Table 5).

5) 완전교정술 전후의 우심실-폐동맥압력차와 좌심실에 대한 우심실의 압력비의 비교

수술전 및 수술직후 수술실에서 측정한 우심실-폐동맥 압력차와 좌심실에 대한 우심실의 압력비에 대한 관찰에서 수술후 생존자 16례에서는 우심실-폐동맥 압력차이는 수술전  $73.91 \pm 27.48$  mmHg, 수술직후  $30.31 \pm 15.74$  mmHg 이었고, 좌심실에 대한 우심실의 압력비는 수술전  $0.98 \pm 0.20$ , 수술직후  $0.64 \pm 0.17$  이었으며, 수술후 사망한 7례는 각각  $83.86 \pm 7.93$  mmHg,  $35.60 \pm 24.97$  mmHg,  $0.98 \pm 0.09$ ,  $0.89 \pm 0.29$  로 수술후 사망한 경우가 수술직후의 우심실-폐동맥 압력차와 좌심실에 대한 우심실의 압력비가 수술후 생존자에 비해 더 높았다 (Table 6).

6) 수술전후의 흉부 X-선 소견

활로씨 4장의 흉부 X선 소견으로 우측대동맥궁이 4례 관찰되었으며 수술전후의 심흉부는 각각  $0.533 \pm 0.049$ ,  $0.555 \pm 0.044$  로 수술후 약간의 증가를 볼 수 있었다.

폐혈관음영은 수술전에는 관찰 전례가 정상 혹은 감소를 보였으나 수술직후에는 생존자의 대다수 (93.3%) 가 정상 내지는 증가된 폐혈관음영을 보였다.

7) 완전교정술시 수술성적에 영향을 미치는 요인

활로씨 4장의 완전교정술을 시행한 34례중, 다른 선천성 심혈관 기형을 동반한 13례중 7례가 사망 (사망율 53.8%) 하였으며 다른 기형을 동반하지 않은 경우 21례중 4례가 사망 (사망율 19.0%) 하여 다른 심혈관기형을 동반한 활로씨 4장의 수술사망율이 훨씬 높았다 ( $P < 0.05$ ), (Table 7).

혈관조영술을 이용하여 폐동맥의 해부학적 구조에 따라 폐동맥의 가지치기 (arborization) 불량 및 말초폐동맥 발육부전이 분명한 경우와 폐동맥 분포상이 양호하였던 경우를 나누어 수술 사망율을 비교해 보면 폐동맥의 해부학적 상태가 불량하였던 9례중 6례 (66.7%) 가 사망하였고, 양호하였던 25례중 5례 (20.0%) 가 사망하여 유의한 차를 보였다 ( $P < 0.01$ ), (Table 7).

우심실 유출로 협착의 재건수술 방법에 따른 수술성적에서 누두부 첨포이식술 26례중 8례 (30.8%) 가 사망하였고 횡문첨포이식술 7례중 2례 (28.6%) 가 사망하였으나 통계학적으로 유의한 차이는 없었다.

수술직후 좌심실에 대한 우심실의 압력비를 0.75를 기준으로 하였을 때 0.75이상인 8례중 4례 (50.0%) 가 사

Table 6. Pre- and immediate post- corrective hemodynamic data in tetralogy of Fallot

	No. of patients	RV- PA pressure gradient (mm Hg)		RV/LV pressure ratio	
		pre - op.*	post - op.*	pre - op.*	post - op.*
Survivor	16	$73.91 \pm 27.48$	$30.31 \pm 15.74$	$0.98 \pm 0.20$	$0.64 \pm 0.17$
Expired	7	$83.86 \pm 7.93$	$35.60 \pm 4.97$	$0.98 \pm 0.09$	$0.89 \pm 0.29$

\* Mean  $\pm$  1SD

Table 7. Risk factors for total correction of tetralogy of Fallot

Risk factors		No. of patients	No. of death (%)	P - value
Additional cardiovascular anomalies (n = 34)	with without	13 21	7 (53.8) 4 (19.0)	$< 0.05$
Pulmonary anatomy by angiography (n = 34)	unfavorable* favorable	9 25	6 (66.7) 5 (20.0)	$< 0.01$
Types of patch (n = 33)	infundibular transanular	26 7	8 (30.8) 2 (28.6)	N - S
Immediate post - op. RV/LV pressure (n = 23)	$\geq 0.75$ $< 0.75$	8 15	4 (50.0) 3 (20.0)	N - S

\* absence of left pulmonary artery, localized or diffuse pulmonary artery stenosis and/or hypoplasia. RV: right ventricle, LV: left ventricle, N - S: Not - significant.

망하였고, 0.75 미만인 15례중 3례(20.0%)가 사망하였으나 통계학적으로 유의한 차이는 발견할 수 없었다(Table 7).

#### 8) 완전교정술후 사망시기 및 사인

완전교정술을 시행한 34례중 사망한 11례에 대하여 그 사망시기 및 사인을 살펴보면 첫째날 사망 5례, 둘째날 사망 4례로 대다수가 수술후 첫 48시간 이내에 사망하였으며 사인은 대부분이 저심박출증(low cardiac output)에 의한 것이고 그의 사망과 관련된 직접적인 요소들은 Table 8과 같다.

그러나 사망과 관련된 그외의 요소들은 상기 관찰에서 보는 바와 같이 혈액소치, 동맥혈산소 포화도치, 폐동맥의 해부학적 구조상태, 동반된 선천성 심혈관 기형 유무, 완전교정술시 연령, 대동맥폐쇄 부전등의 병합, 수

술후 우심실 유출로의 불완전제거 및 폐혈관 발육부전에 의한 수술직후 우심실-폐동맥 압력차 및 좌심실에 대한 우심실의 압력비, 수술직후의 합병증 등이 관여됨을 알 수 있었다.

#### 9) 완전교정술 전, 후의 전도장애

수술전부터 관찰할 수 있었던 전도장애로는 불완전우각차단 4례 1도 방실차단 1례이었으며, 수술후 7일 이내에 관찰된 전도장애로는 완전우각차단 11례(50.0%), 완전우각차단 및 좌전각차단 1례(4.5%), 일시적 완실방실차단이 2례(9.1%)를 볼 수 있었다. 수술후 1~6개월에는 완전우각차단이 10례(52.6%), 완전우각차단 및 좌전각차단이 5례(26.3%)이었고 이들중 1례는 추적관찰 36개월 후에 수술후 발생하였던 좌전각차단이 소실된 반면 1례는 수술 33개월후 1도 방실차단이 발생하였

Table 8. Empire date, risk factors and post-operative complications after total correction of tetralogy of Fallot

Patients	Age (yrs.)	Expire date (post-op. day)	Risk factors and post-op. complications
Cho. JK	5	2	atelectasis, hemothorax, solitary kidney
Jeon, JH	2	2	pulmonary embolism, solitary kidney
Lee, YJ	3	2	2 degree AV block, hemorrhagic tendency
Jeong, KY	9	1	pulmonary edema
Sin, DS	23	9	aortic insufficiency, acute renal failure, pulmonary edema
Ji, YS	3	1	?
Kim, IB	5	1	residual of RVOTO, complete heart block
Kim, KK	6	1	leakage of blood through patch
Kim, MK	3	3	valved conduit, acute renal failure
Park, SH	16	2	congenital tracheal stenosis, anemia
Kim, JH	4	1	single pulmonary artery

AV : atrioventricular, RVOTO : right ventricular outflow tract obstruction.

Table 9. Pre-and post-operative conduction abnormalities in tetralogy of Fallot

	IRBBB	RBBB	IRBBB + LAH	RBBB + LAH	1° AV block	Transient complete AV block
Pre-op. (n=32)	4 (12.5%)	—	—	—	1 (3.1%)	—
Post-op. within 7 days (n=22)	2 (9.1%)	11 (50.5%)	1 (4.5%)	4 (18.2%)	1 (4.5%)	2 (9.1%)
1-6 months (n=19)	2 (10.5%)	10 (52.6%)	—	5 (26.3%)	—	—

IRBBB : incomplete right bundle branch block, RBBB : right bundle branch block,  
LAH : left anterior hemiblock, AV : atrioventricular.

다 (Table 9).

## 고 찰

활로씨 4 징은 1 세이상의 청색증형 선천성심장기형 중 가장 흔한 질환이며<sup>12)</sup> 이<sup>5)</sup>에 의하면 소아년령의 선천성심장기형중 임상적으로 진단한 경우는 832례 중 97례 (11.6%)였고, 심도자 및 조영술로 확진하였던 경우는 338례 중 52례 (15.4%)를 차지하였다고 보고하고 있다.

활로씨 4 징의 자연경과에 대해 Bertranou 등<sup>6)</sup>은 1 세때 30%, 5세때 55%가 사망하며 그 원인은 주로 저산소증이고 그의 폐혈관 혈전증 및 출혈, 뇌혈전증, 뇌농양이라고 하였다. 그러나 완전교정술을 시행한 경우는 수술후 8년까지 96%가 생존하였고 91%가 수술후 19년까지 생존하고 있음을 Kirklin 등<sup>8)</sup>은 보고하고 있다. 그러므로 활로씨 4 징은 초기에 외과적 수술을 실시하는 것이 타당하다 하겠다<sup>7)</sup>.

활로씨 4 징의 청색증은 동맥혈의 산소포화도가 낮기 때문에 산소운반 능력을 늘리기 위해 혈액소치 및 적혈구수가 증가하게 된다. 청색증이 나타나는 시기는 대개 생후 3~6개월인데 심한 경우는 출생직후부터 나타나며 이러한 경우 수술하지 않으면 대부분 생후 1년이내 저산소 발작으로 사망하게 된다<sup>9)</sup>.

외과적 수술방법으로는 고식적 수술후 완전교정술을 시행하는 경우와 처음부터 완전교정술을 시행하는 경우로 크게 2가지로 나눌 수 있다.

고식적 수술방법은 우심실 유출로나 폐동맥의 폐쇄로 인해 첫 수개월 이내 심한 청색증과 저산소증의 증상이 나타나는 경우 폐동맥 혈류를 증가시켜 주기 위해 Blalock과 Taussig<sup>10)</sup>가 처음으로 쇄골하동맥과 폐동맥 사이에 단락수술을 실시한 이후 Waterston<sup>11)</sup>, Pott 등<sup>12)</sup>, Brock<sup>13)</sup>, Glenn 등<sup>14)</sup>에 의해 여러 가지 수술방법 등이 고안되었다. 이런 단락수술은 주로 환자의 나이가 어리거나 (6개월 미만), 폐동맥의 해부학적 구조가 불량할 때 실시하나<sup>15)</sup> 보고자에 따라 나이에는 상당한 견해차가 있으며<sup>16-19)</sup> 영아기에라도 무산소 발작이 잦거나 휴식시 동맥혈산소포화도가 75% 미만의 심한 저산소혈증 혹은 심한 적혈구과다증 ( $Hb > 20gm\%$ ,  $Ht > 75\%$ )이 있으면 수술을 요하는데, 근래에는 심장진료팀의 진단적 정확성, 외과적수기, 수술후 관리가 완벽하다면 단락수술등의 고식적수술 보다는 초기에 완전교정술을 시행하고 있다. 기술적으로도 영아기에는 우심실 유출로의 비후가 심하지 않고 섬유질화 (fibrosis)되어 있지 않아 우심실 유출로 재건이연장아에서 보다 용이하다. 그

러나 아직 대부분의 병원에서 6개월 미만의 영아에서는 완전 교정술을 피하고 있다. 일반적으로 영아기에 고식적수술이 적용되는 경우를 보면, ① anterior descending coronary artery가 우측관상동맥에서 나올때, ② 원추부폐쇄 (infundibular atresia), ③ 주폐동맥의 폐쇄, 주폐동맥 혹은 폐동맥분지들의 형성부전 (상행대동맥직경의 30% 미만, 혹은 하행대동맥직경의 50% 미만), ④ 체중 5파운드 미만의 미숙아 등이다.

그러나 무산소발작은 있으면서 동맥혈산소 포화도는 적절한 경우 즉 hyperactive infundibulum에 의한 경우나, 삼첨판이나 심내막상조직이 심실중격결손의 일부를 막아 우심실압이 좌심실압보다 더 높은 경우에는 단락수술을 하여서는 아니된다<sup>20)</sup>.

저자의 관찰에서는 상행대동맥과 우폐동맥을 단결하는 Waterston 수술 1례, Gore-tex를 이용하여 좌쇄골하동맥과 좌폐동맥을 연결하는 수정 Blalock-Taussig 수술 8례 모두 성공하였으나 단일심방 및 누두협착등 복합심장기형을 가진 6세 여아에서 실시한 누두절제술 1례를 수술 3년후 폐혈증으로 사망하였다. 또한 고식적 수술을 시행한 경우는 완전교정술을 시행한 경우보다 적혈구 과다증과 청색증이 더 심한 경우들이었다.

활로씨 4 징에 대한 완전교정술은 1954년 Lillehei 등<sup>21)</sup>에 의해 처음 실시된 이래 체외순환, 초저온법, 완전혈류 차단등<sup>22)</sup>의 기술발달로 수술결과가 많이 호전되어 최근에는 수술사망이 0.9% 까지 크게 떨어졌다<sup>23)</sup>. 수술결과에 영향을 미치는 요소중 하나가 우심실 유출로의 폐쇄 정도인데, 이를 알기 위해 수술전에 혈관조영술을 실시하며 수술시 폐동맥판막과 판막륜 (anulus)을 관찰하거나 수술직후 우심실과 좌심실이 압을 측정 비교한다. Monro<sup>24)</sup>는 상행대동맥에 대해 폐동맥의 내경의 비가 0.5이하일때는 첨포이식술 (patch graft)이 필요하고 0.6 이상일 때는 첨포이식술이 필요없다고 하였다. 즉 이 폐쇄 정도에 따라 우심실 유출로의 재건수술의 방법이 결정되며 이는 수술결과에도 상당한 영향을 미친다고 한다<sup>25)</sup>.

저자들의 관찰에서도 해부학적 구조가 불량한 경우가 양호한 경우에 비해 수술사망율이 훨씬 높았음을 알 수 있다.

우심실 유출로 폐쇄의 재건수술시 첨포 (patch)의 재료로 심장피막, dacron, unicus aortic homograft등이 이용되나 심장피막 및 dacron은 폐동맥판막 폐쇄부전을 유발할 수 있고 aortic homograft는 석회화 현상을 일으키는 단점이 있다<sup>26)</sup>. 본 예에서는 전례 심장피막을 이용하였다. 첨포이식 방법에 따른 수술성적에 대해 횡류첨포이식술이 누부첨포이식술 보다 예후가 더 나쁘다는 보고가 있으나<sup>4)26)</sup>, 저자의 관찰에서는 이 두 방

식의 사망율이 각각 28.6%, 30.8%로 비슷하였다.

수술 후 예후는 우심실 유출로의 잔류폐쇄의 정도와 심실중격결손의 불완전폐쇄도 상당히 중요한 영향을 미친다고 한다<sup>27)</sup>. Goldman 등<sup>28)</sup>은 수술 후의 우심실과 폐동맥의 압력차가 30~60 mmHg이면 만족하다고 하였고 Malm 등<sup>27)</sup>은 50 mmHg 을 경계선으로 잡았다. 저자들의 관찰에서도 수술 후 생존자에 비해 수술사망자에서 수술 전·후 우심실과 폐동맥의 압력차가 더 높았으나 통계학적 유의성은 없었다. Richardson 등<sup>4)</sup>은 수술 후 좌심실압에 대한 우심실압의 비가 0.70 이상시 사망율이 36.4%로 0.70% 미만의 4.7% 보다 훨씬 높았다고 보고하였으며, Poirier 등<sup>30)</sup>도 사망자군에서 이 비율이 더 높았다고 보고하고 있다. 저자들의 관찰에서는 이 비율을 0.75를 기준으로 평가해 보았을 때 0.75 이상 8례중 4례(50.0%), 0.75 미만 15례중 3례(20.0%)가 각각 사망하여 큰 차이를 보이나 측정 예수가 적어 통계학적으로는 유의한 차이를 발견할 수 없었다.

활로씨 4 징에 다른 선천성 심혈관 기형을 동반하는 경우는 Daily 등<sup>31)</sup>은 41.3%, Arcinegas 등<sup>32)</sup>은 32.1%, Poirier 등<sup>30)</sup>은 26.7%로 보고하여 본 관찰의 40.9%와 비슷하였고 기형별로는 심방중격결손이 다른 보고들과 같이 제일 많았다. Joffe<sup>33)</sup>는 말초폐동맥상의 발육부전,

단일폐동맥, 관상동맥기형, 그리고 심장내 부구조가 불확실한 경우에 수술위험율이 높아 특히 2 세 이하에서는 이러한 사항들을 완전교정술의 금기로 강조하였으며 본 관찰에서도 다른 심혈관기형을 동반했던 경우가 사망율이 훨씬 높았음을 알 수 있었다.

수술 전 활로씨 4 징의 흉부 X-선 소견의 특징은 좁은 기저부, 심좌연의 폐동맥부위 함몰, 정상 혹은 약간 작은 심장크기, 우심실 비대로 인한 심첨의 상승 등이 마치 나무로 만든 신(coeur en sabot) 모양을 연상케 한다. 또한 폐혈관 음영이 감소되고 약 20%에서 우측대동맥관이 나타난다<sup>34)</sup>. 이중 가장 중요한 소견은 심장크기와 폐혈관음영의 정도이다<sup>3)</sup>. 심흉비의 수술 전후 비교에서 Knight 등<sup>35)</sup>은  $0.48 \pm 0.005$ 에서  $0.53 \pm 0.007$ 로 대부분이 증가한다고 하였고, Anderson 등<sup>36)</sup>도 비슷하게 보고하였다. 이등<sup>37)</sup>도 수술 전에 환자의 76%가 0.55 이하이던 것이 수술 후에는 66%가 0.55 이상으로 수술 전에 비해 심장크기가 증가된 것을 보고하였다. 그러나 Poirier 등<sup>30)</sup>은 수술 10년 후 심흉비 관찰에서 심흉비가 큰 경우(0.567)가 작은 경우(0.485)보다 예후가 더 나쁘다고 보고하였다. 저자들의 관찰에서는 수술 전후의 심흉비는  $0.533 \pm 0.049$ ,  $0.555 \pm 0.042$ 로 약간의 증가를 보였다. 수술 전후의 폐혈관 음영의 변화에서 이등<sup>43)</sup>은 대부

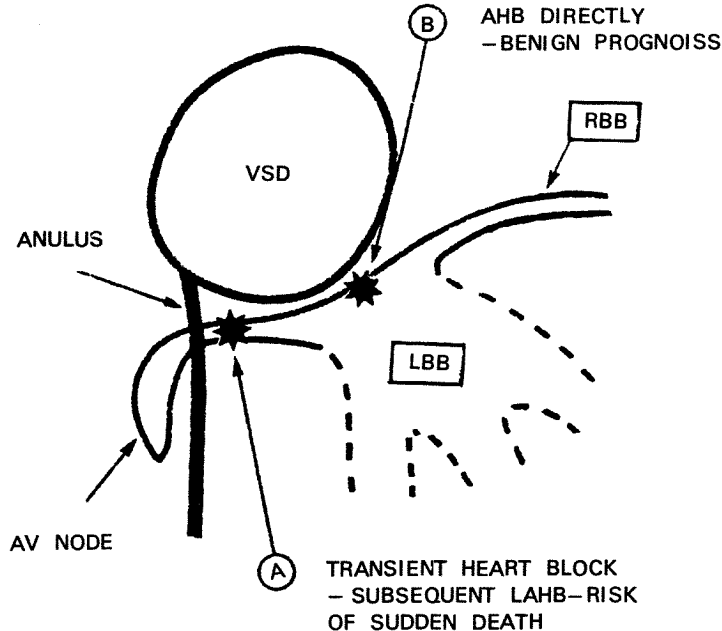


Fig. 1.

AV: atrioventricular, LAHB: left anterior hemiblock, RBB: right bundle branch, LBB: left bundle branch, VSD: ventricular septal defect.

분이 수술직후에는 별 변화가 없고 1개월후부터 증가한다고 보고하였으며, 저자들의 관찰에서도 수술후 90% 이상에서 정상 혹은 약간 증가된 폐혈관 음영상을 보였다.

활로씨 4징의 완전교정술시 사인은 저심박출증 (low cardiac output)이 주된 원인이고 그의 폐부전 심장급정지, 수술자체의 잘못 등이 문제가 되고 있다. 저자들의 관찰에서도 대부분의 첫 48시간 이내에 저심박출증으로 사망하였다.

활로씨 4징과 같이 perimembraneous형 심실중격결손을 외과적으로 막아줄 때의 주의점은 방실근색 (His bundle)과 그 분지가 막성 심실중격결손의 후하방으로 주행하므로 (Fig. 1) 이들의 손상으로 여러종류의 전도장애를 초래하여 급사의 원인이 될수 있다는 점이다. 그러므로 활로씨 4징의 완전교정술시 심실중격결손의 후·하부위는 "위험한 지역"으로 상당한 주의가 필요하다<sup>30)</sup>.

Gillieron 등<sup>39)</sup>은 활로씨 4징 120례에 대한 완전교정술후 늦게 발생하는 정도장애의 분류에서 우각차단 48%, 우각 및 좌전각 차단 14%, 완전방실차단 3.6%, 우각 및 좌우각차단 1.7%, 좌전각차단 1.7%로 보고하였으며 정상 QRS축은 31%에서 나타났다고 하였다. 이처럼 전도장애중 우각차단이 제일 많아 Kulbertus 등<sup>40)</sup>, Sondheimer 등<sup>41)</sup>, Gillieron 등<sup>39)</sup>은 65~90%로 보고하고 있으며 그 다음이 양속차단 (bifascicular block)으로 주로 우각차단 및 좌전각차단이 있는 경우가 많고 (8~23%), 후일 나머지 좌후각차단이 발생하면 완전방실차단 및 급사의 빈도가 높아진다고 하였다<sup>40)</sup>.

그러나 Downing 등<sup>42)</sup>은 131례 수술중 14례에서 발생한 우각 및 좌전각 차단인 경우를 1~10년간 추적관찰한 결과 전예에서 증상이 없었다고 하였다. 반면 Krongrad<sup>43)</sup>는 수술직후에 일시적 완전차단이 있었던 경우에서 나중에 양속차단이 속발하면 완전방실 차단 및 급사하는 경우가 29%로, 일시적 방실차단만 있었던 경우 (5%)나 양속차단만 있었던 경우 (1.5%)보다 사망률이 훨씬 높았다고 보고하였다. 저자들의 관찰에서는 수술후 7일 이내에 발생한 우각차단의 빈도는 50%, 양속차단 (전예가 우각 및 좌전각차단)이 4.5%, 일시적 완전방실차단이 9.1%였으며, 수술후 1~6개월에 관찰된 우각차단의 빈도는 52.6%이고 우각 및 좌전각차단은 26.3%로 이중 1례는 36개월 동안 추적 관찰에서 좌전각차단은 소실 되었으며 추적관찰기간은 짧았으나 아직 전도장애로 급사한 경우는 없었다. 완전교정술의 사망률은 국내외를 막론하고 각 병원마다 초기에는 30%내외의 높은 사망률을 보이고 있으나<sup>44)45)</sup> 최근에는 0.9~

8.4%로 낮은 사망률을 보이고 있다. 저자들의 관찰 경우 32.4%로 높은 사망률을 보였던 것은 초창기에 수술적응 대상에 있어서 다른 선천성심혈관기형의 동반된 경우에도 수술을 시행하였고 수술시기 연령도 평균 11.2년 ( $2\frac{7}{12} \sim 23\frac{4}{12}$ 년)으로 수술대상자의 연령이 높았던 것 등이 그 원인이었으리라 사료된다. 1983년도 후반기 부터는 한양대학병원에서도 활로씨 4징 완전교정술의 수술사망율이 5% 미만으로 급격히 낮아져 선진국의 보고에 크게 뒤지지 않는 결과를 보이고 있다.

앞으로 환자의 적절한 선택, 수술전후의 면밀한 진료검토, 합병증 및 후유증 등에 대한 예방대책을 잘 세운다면 보다 성적을 올릴 수 있으리라 사료된다.

최근 Wessel 등<sup>46)</sup>은 완전교정술을 실시한 활로씨 4징의 추적 관찰에서 예후판정에 임상적상태, 휴식시 혈액학적 검사소견 이외에, 운동수행능력검사 (exercise performance test)가 좋은 지표가 될 수 있음을 보여 주어 앞으로 심장수술후 추적관찰 및 수술방식의 비교판정에 반드시 이용되어야 할 방법이라 하겠다.

## 결 론

한양대학병원에서 활로씨 4징에 대한 개심술을 시작하였던 1975년 8월부터 1982년 7월까지 초기 5년간 활로씨 4징으로 진단되어 수술받은 44례에서 다음과 같은 관찰결과 및 소견을 얻었다.

1) 활로씨 4징 44례중 18례 (40.9%)가 활로씨 4징 이외의 다른 여러가지 선천성 심혈관기형을 동반하고 있으며, 이중 가장 흔한 동반 심혈관기형은 심방중격결손 (27.3%)이었다.

2) 활로씨 4징 44례중 10례는 고식적수술 (Waterson 1례, 수정 Blalock-Taussig 수술 8례, 누두절제술 1례)을 시행하였고, 34례는 완전교정술을 시행하였으며 이들의 수술사망률은 각각 0%, 32.4%였다.

3) 완전교정술을 시행하였던 경우 혈색소치는  $15.8 \pm 3.4 \text{ gm\%}$ , 동맥혈산소포화도치는  $81.4 \pm 10.4\%$ 이었으며, 고식적수술을 한 경우는 이들이 각각  $19.2 \pm 3.2 \text{ gm\%}$ ,  $72.4 \pm 11.2\%$ 이었다.

4) 완전교정술을 할 당시의 연령은 2~23세 (평균 11.2세)였으며 34례중 26례는 누두부첨 포이식술을, 7례는 횡문첨포이식술, 1례는 valved conduit를 이용하여 우심실 유출로를 재건하였다.

5) 흉부X-선 소견상 심흉비와 폐혈관음영은 수술후가 수술전에 비하여 모두 증가하였다.

6) 완전교정술후 사망한 11명중 9명이 수술후 48시간 이내에 사망하였으며 주된 사망원인은 저심박출



증이었다.

7) 수숵후 사망율은 다른 선천성심혈관 기형이 동반된 경우 (53.8%)와 혈관조영상에서 폐 동맥의 해부학적 발육양상이 불량했던 경우 (66.7%) 및 수숵직후 좌심실에 대한 우심실의 압력비가 0.75이상이었다는 경우 (50.0%)가 높았다.

8) 우심실 유출로협착 교정시 침포이식술에 따른 사망율은 누두부침포이식술때 30.8%이고 횡문침포이식술때는 28.6%로 유의한 차이가 없었다.

9) 완전교정술후 생존하였던 환자가 수숵후 7 일 이내 보인 전도장애는 전체의 50.5%가 완전우각차단, 18.2%가 완전우각차단 및 좌전각차단, 9.1%가 일시적인 완전방실차단을 보였고 이들 중에 일부는 그후 이 전도장애의 정도와 종류가 변해 감을 보여주었다.

## REFERENCES

- 1) 김규태 · 이종태 · 채종욱 · 이광숙 · 김송명 · 허진철 · 이성행 : 선천성 심장질환에 있어서 우심도자법의 임상적 연구, 대한흉부외과학회지, 11:523-528, 1978.
- 2) 이영균 · 서경필 · 김종환 · 노준호 · 채 현 · 김용진 · 김자역 : 개심술에 관한 연구 (1979년도 320례 분석) 대한흉부외과학회지, 13:1-12, 1980.
- 3) Keith, J.D., Rowe, R.D. and Vlad, P.: *Heart disease in infancy and childhood*. 3rd ed., New York, Macmillan Publishing Co., 1978, pp.470-505.
- 4) Richardson, J.P. and Clarke, C.P.: *Tetralogy of Fallot—risk factor associated with complete repair*, Brit. Heart J., 38:926-933, 1976.
- 5) 이흥재 : *Limited experience of cardiovascular disease in infancy and childhood* (unpublished).
- 6) Bertranou, B.G., Blackstone, E.H., Hazelrig, J.B., Turner, M.E. and Kirklin, J.W.: *Life expectancy without surgery in tetralogy of Fallot*. Amer. J. Cardiol., 42:458-466, 1978.
- 7) Banckek, L.I., Starr, A., Sunderland, C.O. and Menashe, V.D.: *Natural history of tetralogy of Fallot in infancy. Clinical classification and therapeutic implications*. Circulation, 48:392, 1973.
- 8) Kirklin, J.W., Blackstone, E.H. and Pacifico, A. D.: *Natural and unnatural history of tetralogy of Fallot*: in Godman, M.J.(Ed.): *Pa-*

- diatric Cardiology*. Vol. 4. Churchill Livingstone, Edinburgh, 1981, pp.442-446.
- 9) Miller, W.M., Nadas, A.S., Bernhard, W.F. and others: *Congenital pulmonary atresia with ventricular septal defect: Review of the clinical course of fifty patients with assessment of the results of palliative surgery*. Am. J. Cardiol., 21:673, 1968.
- 10) Blalock, A., and Taussig, H.B.: *The surgical treatment of malformations of the heart*. J.A.M.A., 128:189-202, 1945.
- 11) Waterston, D.J.: *The treatment of Fallot's tetralogy in infants under the age of one year*. Rozhl. Chir., 41:181, 1962.
- 12) Potts, W.J., Smith, S. and Gibson, S.: *Anastomosis of the aorta to a pulmonary artery*. J. A.M.A., 132:627-632, 1946.
- 13) Brock, R.C.: *Pulmonary valvulotomy for the relief of congenital pulmonary stenosis*. Br. Med. J., 1:1121, 1948.
- 14) Glenn, W.W.L.: *Circulatory bypass of the right side of the heart IV. Shunt between superior vena cava and distal right pulmonary artery: Report of clinical application*. N. Engl. J. Med., 259:117, 1958.
- 15) Parenzan, L. and Alfieri, O.: *Correction of tetralogy of Fallot in the first year of life: in Anderson, R.H. and Shinebourne, E.A.(Eds.): Paediatric Cardiology 1977*. Churchill Livingstone, Edinburgh, 1978, pp.289-294.
- 16) Deverall, P.: *Tetralogy of Fallot—palliation vs correction in infancy*; in Anderson, R.H. and Shinebourne, E.A. (Eds.): *Paediatric Cardiology 1977*. Churchill Livingstone, Edinburgh, 1978, pp.283-288.
- 17) Arciniegas, E., Farooki, Z.Q., Hakimi, M., and Green, E.W.: *Results of two-stage surgical treatment of tetralogy of Fallot*. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 79:876-883, 1980.
- 18) Chiariello, L., Meyer, J., Wukasch, D.C., Hallman, G.L., and Cooley, D.A.: *Intracardiac repair of tetralogy of Fallot*. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 70:529-535, 1975.
- 19) Rees, G.M. and Starr, A.: *Total correction of Fallot's tetralogy in patients aged less than 1*

- year. *Br. Heart J.* 35:898-901, 1973
- 20) 이흥재 : 선천성 심장질환의 수술적기. 순환기 12:3-6, 1983.
- 21) Lillehei, C.W., Cohen, M., Warden, H.E., Read, R.C., Aust, J.B., DeWall, R.A. and Varco, R.L.: *Direct vision intracardiac surgical correction of the tetralogy of Fallot, pentalogy of Fallot and pulmonary atresia defects: report of ten cases.* *Ann. Surg.*, 142:418-445, 1955.
- 22) Hikasa, Y., Shirotani, H., Satomura, K. et al: *Open heart surgery in infants with an aid of hypothermia anesthesia* *Arch. Jap. Chir.* 36:495, 1967.
- 23) 曲直部 壽夫 : 활로씨 4 징증 외과치료에 관한 최근의 성과. *Jap. Circulation J.*, Apr.:14-15, 1983.
- 24) Monroe, J.L.: *Surgery—necessity for outflow patch*, in Anderson, R.H. and Shinebourne, E.A. (Eds.): *Paediatric Cardiology 1977.* Churchill Livingstone, Edinburgh, 1978, pp. 295-301.
- 25) Starr, A., Bonchek, L.I. and Sunderland, C.O.: *Total correction of tetralogy of Fallot in infancy.* *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 65:45-57, 1973.
- 26) Goldman, B.S., Mustard, W.T. and Trusler, G.S.: *Total correction of tetralogy of Fallot.* *Brit. Heart J.*, 30:563-568, 1968.
- 27) Choussat, A., Fontan, F., Besse, P., Fel, G., Clementy, J. and Bricaud, H.: *Fallot's tetralogy—pre- and post-operative evaluation; in Anderson, R.H. and Shinebourne, E.A. (Eds.): Paediatric Cardiology 1977.* Churchill Livingstone, Edinburgh, 1978, pp. 266-272.
- 28) Goldman, B.S., Mustard, W.T. and Trusler, G.S.: *Total correction of tetralogy of Fallot: review of ten years experience.* *Brit. Heart J.*, 30:563, 1968.
- 29) Malm, J.R., Blumenthal, S., Bowman, F.O., Ellis, K., Jameson, G.A., Jesse, M.J. and Yeoh, C.B.: *Factors that modify hemodynamic results in total correction of tetralogy of Fallot.* *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 52:502-513, 1966.
- 30) Poirier, R.A., McGoon, D.C., Danielson, G.K., Wallace, R.B., Ritter, D.G., Moodie, D.S., and Wiltse, C.G.: *Late results after repair of tetralogy of Fallot.* *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 73:900-907, 1977.
- 31) Daily, P.O., Stinson, E.B., Griep, R.B. and Shumway, N.E.: *Tetralogy of Fallot, choice of surgical procedure.* *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 75:338-345, 1978.
- 32) Arciniegas, E., Farooki, Z.Q., Hakimi, M., Perry, B.L. and Green, E.W.: *Early and late results of total correction of tetralogy of Fallot.* *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 80:770-778, 1980.
- 33) Joffe, in discussion—5B, Second European Symposium, 1977: in Anderson, R.H. and Shinebourne, E.A. (Eds.): *Paediatric Cardiology 1977.* Churchill Livingstone, Edinburgh, 1978, p. 301.
- 34) Behrman, R.E. and Vaughan, V.C.: *Nelson textbook of pediatrics.* 12th ed., Philadelphia, W.B. Saunders Co., 1983, pp. 1123-1128.
- 35) Knight, L., Joransen, J., Moller, J.H., and Amplatz, K.: *Roentgenographic and angiocardigraphic changes after total correction of the tetralogy of Fallot.* *Am. J. Roentgenol.*, 123:691-701, 1975.
- 36) Anderson, M., Newman, C.G.H. and Urquhart: *Fallot's tetralogy—some radiological and other findings in the first few years after total correction.* *Brit. J. Radiol.*, 38:81-92, 1965.
- 37) 이종태 · 오기근 · 서정호 · 최병숙 : 활로씨 4 징증군의 완전교정술 전후의 단순흉부 X-선 소견에 대한 비교관찰, 대한방사선과학회지, 13:187-195, 1977.
- 38) Becker, A.E. and Anderson, R.H.: *Fallot's tetralogy—developmental aspects, anatomy and conducting tissue*, in Anderson, R.H. and Shinebourne, E.A. (Eds.): *Paediatric Cardiology 1977.* Churchill Livingstone, Edinburgh, 1978, pp. 245-258.
- 39) Gillieron, M., Friedli, B. and Bolens, M.: *Troubles de conduction apres correction complete de tetralogie de Fallot.* *Archives des Maladies du Coeur et des Vaisseaux*, 72:55-61, 1978.
- 40) Kulbertus, H.E., Coyne, J.J., Hallidie-Smith, K.A.: *Conduction disturbances before and after surgical closure of ventricular septal defect.* *Am. Heart J.*, 77:123-131, 1969.

- 41) Sonheimer, H.M., Izukawa, T., Olley, P.M., Tru-  
sler, G.A. and Mustard, W.T.: *Conduction dis-  
turbances after total correction of tetralogy  
of Fallot. A m. Heart J.*, 92:278-282, 1976.
- 42) Downing, J.W., Kaplan, S. and Bove, K.E.: *Pos-  
tsurgical left anterior hemiblock and right  
bundle-branch block. Brit. Heart J.*, 34:263-  
270, 1972.
- 43) Krongrad, E.: *Prognosis for patients with con-  
genital heart disease and postoperative intra-  
ventricular conduction defects. Circulation*, 57:  
867-870, 1978.
- 44) Wolf, M.D., Landtman, B., Neill, C.A. and Tau-  
ssig, H.B.: *Total correction of tetralogy of  
Fallot, I Followup study of 104 cases. Circu-  
lation*, 31:385-393, 1965.
- 45) 이영균외 : 1977년도 연간 개심술 100예 보고, 대한  
흉부외과학회지, 11:213-226, 1978.
- 46) Wessel, H.U., Paul, M.H., Cunnigham, W.J., Bas-  
tanier, C.K., Muster, A.J. and Idriss, F.S.: *Tet-  
ralogy of Fallot: exercise performance after  
intracardiac repair; in Godman, M.J.(Ed.): P  
aediatic Cardiology Vol. 4, Churchill Living-  
stone, Edinburgh, 1981, pp. 434-441.*