

Fallot 四徵症의 外科的 完全矯正에 대한 臨床的 考察*

徐 景 弼**

=Abstract=

A Review of Total Correction in 48 Cases of Tetralogy of Fallot

Kyung Phill Suh, ** M. D.

A Total of Forty eight patients underwent open-heart surgery for correction of tetralogy of Fallot at the Seoul National University Hospital from January 1974 to October 1976, with an overall survival rate of 77 per cent.

Operative mortality varied according to severity of the lesion, age of the patient, nature of previous surgical treatment and presence or absence of an outflow tract patch across the pulmonary valve ring. Eleven patients died in the early postoperative period and Thirty seven patients were discharged from the hospital alive.

A patch of the right ventricular outflow tract and pulmonary annulus was required to relieve pulmonic stenosis in 24 patients. There were 10 deaths in this group (42%) as compared to 1 death in the group of 24 patients who were corrected without a patch.

Operative mortality was especially higher when an inlay patch was placed across the pulmonary valve ring. This may be related to the possibly greater anatomic severity of these cases and to the longer operating time when a patch was used.

The electrocardiogram showed right ventricular hypertrophy in 35 cyanotic patients. Intraventricular conduction was normal in 34 patients before operation. It was normal postoperatively in only 5 of 34 patients in this group who survived surgery. Complete right bundle branch block appeared at operation in 21 patients, and 8 patients developed incomplete right bundle branch block.

Major causes of death were progressive cardiac failure (4), Complete atrioventricular dissociation (3), bleeding (2), cardiac tamponade (1), and sudden cardiac arrest (1).

I. 緒 論

先天性心臟畸形中 Fallot 四徵症은 우리 나라에서도

* 本 論文은 1976年度 서울大學校 醫科大學 附屬病院 臨床研究費의 補助에 依한 것임.

** 서울大學校 醫科大學 附屬病院 胸部外科

** Department of Thoracic Surgery, Seoul National University Hospital

比較的 頻度 높은 疾患中の 하나이다¹⁾. 1944년까지는 이들 患者에게 고작 內科的 治療에만 置重하고 있었으나 곧 動脈-肺動脈間 shunt術²⁾이 施行됨에 따라 全世界에 普及 施術케 되었다. 이 術式으로 症狀의 劇的好轉을 보게 되었고 이후 여러 가지의 姑息的 手術方法의 出現이 있었다. 1955年³⁾ 처음으로 開心術로서 Fallot 四徵症의 完全矯正術을 遂行케 되었다. 以後 점차 麻醉學의 發達, 術技改善의 努力 또는 人工心肺器의 平

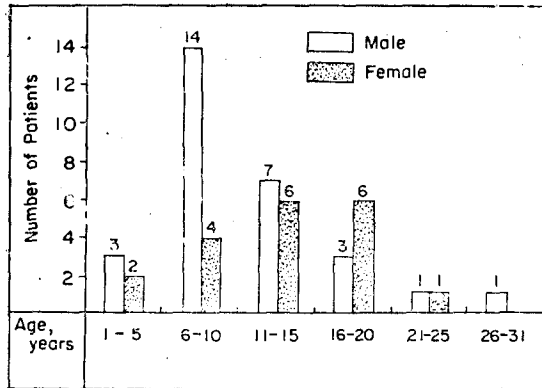


Fig. 1. Age and Sex Distribution

준한 改良 및 그 操作의 熟達 그리고 術前後의 患者處置에 對한 改善 등이 今日의 心臟外科分野의 驚異의이고 훌륭한 成績을 招來케 되었다. 따라서 많은 Fallot 四徵症患者에 對한 完全矯正術이 各國에서 盛行普及되어 있는 實情이다. 우리 나라에서도 1950年말부터 이들 患者에 對하여 姑息的인 動脈-肺動脈間 shunt 術 即 Blalock-Taussig 吻合術, Potts 吻合術, Glenn 吻合術, Waterston 吻合術 및 Brock 術 등을 施術케 되었으며 1960年代에 들어와서 人工心肺器를 適用하여 手術하기 始作하였다. 1970年代에는 보다 많은 患者에게 完全矯正術을 行하였고 比較的 좋은 結果를 얻게 되었다.

이 論文은 1974年 1月 1일부터 1976年 10月 30일까지 서울大學校 附屬病院 胸部外科에서 Fallot 四徵症 48例의 完全矯正術을 施行하였기에 이에 對한 結果를 報告하는 바이다.

II. 觀察 材料

先天性心臟畸形인 Fallot 四徵症의 完全矯正術은 全 43例에서 遂行하였고 이들 중 男子는 29例 女子는 19例였다. 그리고 6歲에서 18歲 사이에서 18例로 가장 患者數가 많았다(Fig. 1). 最近 3年間に 對한 年度別 手術結果를 보면 1974年과 1975年에 手術死亡率 19%(4例) 및 18%(3例)에 비해 1976年度가 11例中 4例(36%)로 제일 높은 病院死亡率을 表示하고 있다(Fig. 2). 患者의 入院期間은 平均 31.4日이며 最長 入院期日은 76日였고 術後 退院까지의 期間은 平均 22.9日였다.

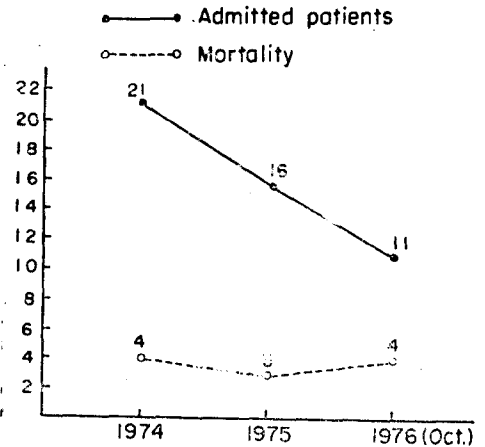


Fig. 2. Number of admitted patients and hospital death in 48 cases of tetralogy of Fallot treated surgically, 1974 through, October, 1976.

Table I. Number and Type of Previous Operations on Survival

No. Previous Operation	Cyanotic Patients		
	Number	Alive	Percent
Waterston anastomosis	3	2	43
Glenn anastomosis	2	0	
Potts anastomosis	1	0	
Blalock-Taussig anastomosis	1	1	

全 48例中 7例는 完全矯正術前에 姑息的 療法인 Shunt 術을 施行한바 있다. 即 Waterston 吻合術 3例 Glenn 吻合術 2例 Potts 吻合術 1例 그리고 Blalock 吻合術 1例였다(Table I).

診斷은 術前에 施行하는 routine 方法으로 決定 進行했으며 特別히 手術前後 心電圖上: 內心室傳導系狀態에 對하여 留意했다. 또한 心臟導子法檢査와 心脈管造影攝影術로서 確證을 했다. 換言하면 完全矯正術前 Shunt 術을 施行한 患者에서는 Shunt 存在持續與否를 確定했으며 主肺動脈의 發育狀態, 心室中隔缺損의 位置 確認 또한 肺動脈瓣膜狹窄 혹은 右心室流出部の 漏斗狀狹窄症 등의 樣相을 確證하고 人工心肺器利用下의 手術에 臨했다(Fig. 4, 4' 및 Fig. 3, 3').

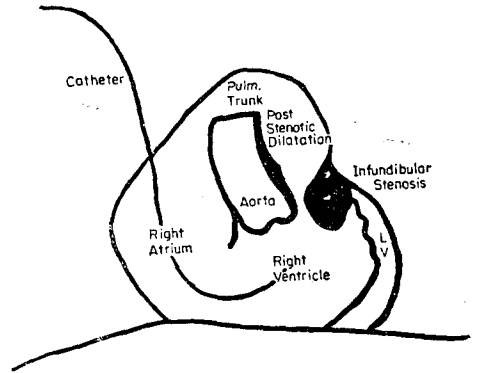


Fig. 3. 김○수 ♂ 7歲 Infundibular stenosis

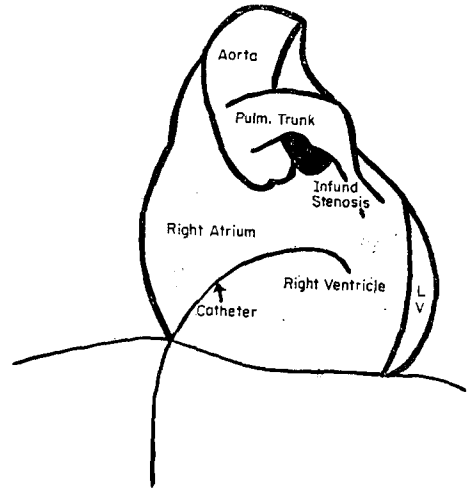


Fig. 4. 유○남 ♀ 12歲 (Mixed type) Pulmonary stenosis & Infundibular stenosis

Ⅲ. 手術方法 및 手術所見

全身麻酔下에서 手術을 施行하였고 人工心肺器는 Sigmamotor TM 2 Set 와 1974年 8月 以後에는 AO 5-head roller pump 을 使用하였다. 酸化器는 Rygg-Kyvsgaard 製, Bentley 製 또는 William Harvey 製

의 氣泡型 酸化器를 利用했다. 體外循環方法은 全例에서 血液稀釋灌流法下 中等度低溫法을 擇했다. 全患者에서 正中線胸骨切開術을 加하여 可能한 限 兩側縱隔洞胸膜의 破裂을 일으키지 않게끔 注意하면서 開胸을 했다. 體外循環可動時에는 特히 Fallot 四徵症例에서는 一般의으로 氣管支血流量이 增大되어 있기 때문에 手術中 心臟內의 血液을 적당한 壓力下 또는 roller pump 에

Table II. Cyanotic & Acyanotic Patients Related to age at Operation and Previous Shunt Ooperation

	No.	No. Alive	Per cent	Age at Operation						Previous Shunt		
				1-5	6-10	11-15	16-20	21-30	31-35	None	1	2
Cyanotic	42	32	76	5	15	11	9	1	1	35	7	0
Acyanotic	6	5	83	0	3	2	0	1	0	6	0	0

Table Ⅲ. Type of Pulmonary Stenosis Related to Sex, & Age at Operation and Mortality

Site of Pulmonary Stenosis	No.	Sex		Age (yr.)				Death
		M.	F.	1-5	6-10	11-20	21-35	
Cyanotic Group (42)								
Infundibular with Valvular	22	12	10		11	9	2	6
Infundibular only	20	13	7	5	4	11	0	4
Acyanotic Group (6)								
Infundibular with Valvular	4	3	1		2	1	1	1
Infundibular only	2	1	1		1	1		
Total	48	29	19	5	18	22	3	11
% Mortality		24	21	0	33	18	33	22.9

Table Ⅳ. Outflow patch Related to Age at Operation and Mortality

Material of Roof of Outflow Tract	Number	Age (yr.)			Death
		1-10	11-20	21-35	
Cyanotic Group					
Pericardium	11	5	5	1	4
Teflon or Dacron	8	4	3		4
Pericardium with Teflon or Dacron	3	2	1		1
Acyanotic Group					
Pericardium	1		1		
Teflon	1			1	1
Total	24	11	10	2	10
% Mortality		55	30	50	42

依해서吸引케 했다. 前 Shunt 術의 結果가 現在까지 閉存되었다고 確認하면 Bypass 前 또는 Bypass 直後 Shunt 開存部를 閉鎖操作後 Fallot 四徵의 矯正手術에 들어 갔다.

他畸形과의 合併한 症例은 모두 5例였는데 全例가 心房中隔缺損症을 同伴했다. 이중 4例는 1.0×1.0 cm 以下の 缺損部를 갖고 있었으나 4.0×5.0 cm 의 큰 缺損部를 갖고 있는 患者 1例가 있었다. 이들 중 3例는 直接縫合術로서 缺損部를 矯正했다. 以外 1例는 肺結核과 脊椎結核을 同時에 感染되어 있었다.

Fallot 四徵患者를 青色症患者와 非青色症患者로 區分했다. 前者는 42例(88%)로 全例의 大部分을 占하였고 後者는 不過 6例 뿐이었다(Table Ⅲ).

모든 症例에서 可能한 限 冠狀動脈枝을 피하면서 縱 및 橫의 右心室切開術을 施行했다. 多幸히 冠狀動脈의 異常分枝는 觀察하지 못했다. 右心室流出部の 漏斗狀狹窄症(Infundibular stenosis)은 칼 또는 가위 등으로 筋肉肥厚部切除로 右心室流出路를 넓게 만들었으며 同時

에 肺動脈辨膜狹窄은 辨膜結合部를 따라 操心스럽게 辨膜切開術을 施行했다. 그러나 딱딱하고 좁은 肺動脈辨膜輪을 所有한 患者 또는 主肺動脈發育不良한 患者에는 右心室流出路 Patch를 使用하여 右心室壓減少와 適當한 肺血流量增加를 圖謀케 했다. 心室中隔缺損部는 全例 Teflon felt patch를 使用하여 閉鎖케 했다. 青色症患者에서 混合型(肺動脈辨膜狹窄과 漏斗狀狹窄을 混合한 것)은 22例이고 漏斗狀狹窄所有例는 20例, 肺動脈辨膜狹窄所有例는 한 사람도 없었고 反面에 非青色症患者에서는 混合型은 4例이고 漏斗狀狹窄만 所有한 例는 2例 뿐이었다(Table Ⅲ).

右心室流出路 patch 使用은 青色症患者 22例에서 適用하였고 이중 心囊片(pericardium patch) 使用이 11例, 인조섬유片(Teflon 혹은 Dacron Patch) 8例 그리고 心囊片과 人造片을 重疊하여 使用한 것이 3例였다. 그러나 非青色症患者에서는 6例中 2例에서만 心囊片과 인조섬유片을 각각 適用施行했다(Table Ⅳ).

Ⅳ. 觀察 結果

1) 術後心電圖上變化

手術前後를 中心하여 心電圖上의 內心室傳導(intra-ventricular conduction) 狀態와 手術前 어느 心室優位(Ventricular Preponderance) 與否에 對한 觀察을 했다. 術前 內心室傳導上 正常임을 보인 것은 全 48例中 34例였다. 이 가운데 5例는 手術後에도 心傳導上 아무 異狀을 發見할 수 없었으나 8例에서는 不完全右束枝 Block(RBBB)이 있었고 21例는 完全右束枝 Block이 있음을 發見했다. 反面 術前 右束枝 Block을 나타냈음은 3例 뿐이었다(Table Ⅴ).

術前 右 및 左心室의 優位性을 分析하는데 前胸壁誘導인 V₁과 V₆에서 R波의 幅(amplitude), S波 그리고 R/S ratio로 判定했다. 姑息의 療法인 shunt 術을

Table V. Right Ventricular Conduction Defects before (A) and after (B) Operation

37	A	No. Block			Incomplete RBBB		Complete RBBB
		34			2		1
		No. Block	Incomplete RBBB	Complete RBBB	Incomplete RBBB	Complete RBBB	Complete RBBB
37	B	5	8	21	1	1	1

Table VI. Ventricular Preponderance in the Electrocardiogram before Operation

	No.	RVH	RVH & LVH	LVH
Cyanotic				
No. Shunt	35	35	0	0
Shunt	7	6	0	1
Acyanotic	6	6	0	0
Total	48	47	0	1

施行한 患者나 하지 않았던 患者나 矯正術前에는 壓倒的으로 右心室肥厚症이 優位임을 觀察했다. 青色症患者에서 35例中 35例(100%)가 右心室肥厚症이었고 術前 Shunt 術을 行한 7例中 6例가 右心室肥厚症이고 1例는 左心室肥厚症을 보이고 있었다. 勿論 非青色症患者 6例에서는 全部 右心室肥厚症을 보였다(Table VI).

2) 術後 合併症

術後 直後부터 發生된 合併症을 觀察列舉했다(Table VII). 이 중 肝肥大症이 41例로 제일 많았으며 體外循環後 3日 內至 4日째부터 肝의 肥大함을 觸診할 수 있었고 長時日 경과 후에 徐徐히 好轉됨을 보았다. 次位로서는 術後 5日 內至 6日째에 傷處部에 發生하는 感染이 14例였다. 一般으로 E. coli가 大部分 發見되었고 드물게 Pseudomonas aeruginase, β -hemolytic streptococcus 등이었으며 抗生物質投與로 좋은 結果를 맺었다. 心不全症 5例 중 4例는 死亡하고 1例는 好轉했다. 이들 死因은 低心搏出症이라고 볼 수 있지만 確實한 것은 못 된다.

完全房室 Block의 發生은 3例였고 即 6%의 發生頻度를 나타냈다. 이와 같은 永久性房室 Block 合併症을 豫防코자 옛날부터 心臟外科醫의 細心한 努力이 現在까지 繼續되고 있다. 術後 諸合併症 중 드물지만 興味있게 觀察한 것은 手術後 10日째 또는 그 以上 경과 해서 發生하는 圓形脫毛症이었다. 이 脫毛症은 단 4例 뿐이었다. 이밖에 術後出血이 5例, 急性心囊 Tamponade

Table VII. Postoperative Complications

Complication	No.	No. Improved	No. Dead
Complete A-V Block	3	0	3(6%)
Alopecia Areata	4	4	
Wound Infection	14	14	
Osteomyelitis, Sternum	1	1	
Myocardial Infarction	1	1	
Hepatomegaly	41	41	
Cardiac Tamponade	1	0	1
Bleeding	5	3	2
Cardiac Failure	5	1	4
Sudden Cardiac Arrest	1		1
Total			11(22.9%)

Table VIII. Relationship of Polycythemia and Operative Mortality

	Hemoglobin	
	Less than 18Gm.	Greater than 18Gm.
Total Cases	32	16
Mortality (operation)	8	3
Percent Mortality	25	19

및 急性心停止가 各各 1例였다(Table VIII).

3) 手術死亡率

肺動脈瓣膜狹窄症과의 關係를 보면 青色症患者中 混合型 22例에서 6例가 死亡 그리고 漏斗狀狹窄만 있는 20例에서 4例 死亡했다. 非青色症患者中 混合型 4例에서 1例만 死亡했고 漏斗狀狹窄 2例에서는 死亡이 없었다. 男女別의 큰 差異는 發見치 못했지만 男子 7例와 女子 4例에서 死亡함을 觀察했다. 年齡別로 6歲에서 10歲간에서 6例(33%)로 가장 높은 死亡率을 보였다. 그러나 21歲 以上の 成人患者 3例 중 1例 死亡했다. 이것은 가

장 높은 死亡率과 同率로 나타났었고 또한 成人患者가 少數임을 間接으로 表現하고 있다. 結果的으로 全 混合型 26例中 7例 死亡으로 單獨狹窄症所有 환자보담 多少 높은 死亡率을 보이고 있다(Table III).

右心室流出路 Patch 와의 關係를 보면 全 48症例 中 24例(50%)가 右心室流出路 patch를 施行했다. 이들 中 靑色症患者는 22例였고 9例가 死亡했다. 卽 心囊 patch 11例 中 4例, Teflon 혹은 Dacron patch 8例 中 4例, 心囊과 인조섬유편을 重疊하여 施術한 3例 中 1例가 각각 死亡했다. 反面 非靑色症患者에서는 2例 中 1例가 死亡했다. 故로 右心室流出路 patch 施術된 24例 中 10例(42%)가 死亡했음을 觀察했다(Table IV).

前 Shunt 術(previous shunt operation)을 받은 7例 中 4例가 死亡하였고 特히 Glenn 吻合術과 Potts 吻合術을 遂行한 症例에서는 全例 死亡됨을 觀察했다(Table I).

血球過多症(polycythemia)과의 關係에서는 血色素值를 基準으로 觀察했다. 그런데 血色素值 18 gm. 以上을 보여준 16例 가운데 3例가 死亡했고 血色素 18 gm. 以下인 32例에서는 8例가 死亡했다(Table VIII).

V. 考 案

Fallop 四徵症이 先天性心臟畸形中 特殊하고 또한 우리에게 잘 알려진 解剖學的 構造特徵을 갖고 있다. 그러나 心臟의 患部輕重도에 있어서는 廣凡한 構造上의 變化를 보여 주고 있고 또한 가끔 他畸形과 合併하고 있다^{4, 5, 6, 7}. 이와 같은 點에서 手術에 直面할 때 肺動脈發育不良과 右心室流出路狹窄에 대한 關心은 아직도 높다고 본다. 特히 肺動脈閉鎖症(Pulmonary Atresia)에 대한 것은 더욱 心臟外科醫의 심각한 問題의 焦點이라 보겠다. 本 敎室에서 經驗한 48例 中 多幸히 肺動脈閉鎖症은 한 例도 볼 수 없었다. 그러나 Rao 等⁷⁾은 85例中 21例에서 肺動脈閉鎖症을 觀察하였고 比較的 높은 發生率을 갖고 있음을 報告했다. Wolf 等⁸⁾은 146例中 肺動脈閉鎖症은 한명도 없었고 129例의 靑色症患者에서 混合型이 89例, 漏斗狀狹窄이 35例, 肺動脈瓣膜狹窄症이 5例였음을 觀察했다. Kirklin 等⁹⁾은 完全矯正術을 施行한 症例 337名 中 肺動脈閉鎖症은 없었으나 Blalock 吻合術 等으로 二次的으로 誘發된 後天性肺動脈閉鎖症 3例와 左側 肺動脈發育不全(Agenesis of Left Pulmonary Artery) 3例를 發見했다. Hawe 等¹⁰⁾은 右心室流出路狹窄의 構造模樣을 分析하여 4群으로 區分 發表했다. 第一群은 分離漏斗狀狹窄症(isolated infundibular stenosis)을 所有한 患者를 稱한다. 이것은 上室稜(Cri-

sta Supraventricularis)의 肥厚로 惹起되며 크고 얇은 壁을 가진 漏斗室과 輕한 肺動脈瓣膜狹窄症 또는 正常瓣膜이 있다. 第二群은 發達이 不良한 漏斗室을 갖고 있는 中等度の 漏斗狀狹窄症을 稱한다. 이들의 肺動脈瓣膜狹窄程度는 中等度 內至 甚한 것이 있다. 第三群은 漏斗室이 없고 筋肉性肥厚로 좁아진 流出路가 肺動脈瓣膜輪까지 빠치고 있고 또한 자조 發育不良의 瓣膜輪을 볼 수 있다. 第四群은 다만 肺動脈瓣膜狹窄만 보이고 있는 것이다. 上述한 것을 基礎로 Hawe 等¹⁰⁾의 症例分析을 보면 第二群(混合型)이 71名(35%), 第一群(단독 漏斗狀狹窄)이 78名(39%), 第四群(瓣膜狹窄)이 3명(1%) 그리고 第三群(甚한 流出路狹窄)이 50名(25%)이었다. 本 敎室에 依하면 混合型이 26例이고 漏斗狀狹窄만 있는 것이 22例로 混合型이 多少 많음을 보여 주고 있지만 Wolf 等⁸⁾과 Hawe 等¹⁰⁾의 報告에 따르면 混合型이 越等히 많음을 提示했다. Wolf 等⁸⁾에 依한 肺動脈狹窄 및 年齡과 死亡과의 關係를 보면 129例의 靑色症患者에서 混合型 89例中 31例의 死亡과 5歲未滿의 어린 患者에서 第一 높은 死亡率을 나타냈으며 反面 非靑色症患者 17例에서는 다만 2例의 死亡자가 있었다 함을 報告했다. 結果的으로 總 患者 146名 中 45名(31%)의 比較的 높은 死亡率을 發表했으며 大部分의 死亡者(43名)는 靑色症患者에 屬해 있음을 報告했다. 著者에 依하면 靑色症患者 42名 가운데 手術死亡者 10例로 大部分 차지했으며 反面에 非靑色症患者 6例 中에서는 단 1例에서 단 死亡했다. 故로 手術死亡은 11例(22.9%)로 若干 높은 傾向을 보이고 있었다. 그리고 6歲에서 10歲 사이의 死亡率도 33%로 제일 많았다. 本 敎室과 Wolf 等⁸⁾과의 手術結果를 比較觀察해 보면 비슷한 死亡率을 볼 수 있었다. 卽 死亡자가 靑色症患者 中에서도 混合型에서 가장 많다는 점이며 또한 大部分이 病院死亡率로 나타냈다는 點이다. 一般的으로 높은 死亡率의 原因은 心臟手術의 初創期에는 手技의 要素가 큰 比重을 잡고 있었지만 現在도 적지 않은 影響을 받고 있다. 그러나 10歲未滿의 患者와 深刻한 解剖學的 構造變形(發育치 못한 瓣膜輪 또는 發育不良의 肺動脈等)이 東西를 莫論하고 높은 死亡率을 招來케 한다.

右心室流出路 patch graft 造形術과의 關係에서 보면 Bahnsen 等¹¹⁾은 靑色症患者 128例 中 55例에서 流出路 patch를 使用했는데 그 材料는 心囊이 2例이고 大部分 Woven Teflon이었다. Wolf 等⁸⁾은 右心室流出路를 넓게 하기 위해 57名에게 Patch를 使用했는데 그 中 24名(42%)이 死亡하였고 流出路 patch를 使用치 않았던 89例에서는 24%의 死亡率이 있었다고 報告했다. Kir-

klin 等⁹⁾에 依하면 肺動脈瓣膜을 넘을 程度로 流出路 Patch 을 使用한 患者는 全 285例 중 108例였고 死亡率은 19%이며 反對로 流出路 Patch 을 不必要로 한 患者는 177名인데 7%의 死亡率을 나타냈음을 報告했다. Azar 等¹²⁾은 200例 중에서 流出路 Patch 使用은 45例로 적었으며 그 材料는 Ivalon 6例, Teflon 16例 心囊 23例였다. 心囊 Patch 을 利用한 症例에서 6例는 輕度の 右心室流出路擴張을 誘發했고 7例에서는 動脈瘤性擴張을 일으켰다. 그리고 Teflon Patch 利用한 症例 중에서도 6例는 輕度流出路擴張과 單 1例에서는 드문 動脈瘤性擴張이 있음을 報告했다. 本 教室에서는 48例 중 24例에서 右心室流出路 Patch 造成術을 遂行했다. 이들 가운데 心囊 Patch 使用이 12例로 많았으며 Teflon 혹은 Dacron Patch 使用後 甚한 出血로 因하여 心囊片을 重疊使用한 것이 3例 있었다. 青色症患者 42例 중 22例(52%)에서 流出路 Patch 造形術을 施行했다. 이 중 手術死亡이 9例로 가장 높은 比率로 表示했다. 따라서 甚한 肺動脈狹窄症이 術後成績에 큰 影響을 미치고 있다고 思料된다. 肺動脈狹窄이 輕한 患者에서는 낮은 死亡率을 보이고 있으며 特히 漏斗狀狹窄만 있는 症例에서 容易하게 觀察할 수 있다(Table IV). 右心室流出路 Patch 造成術을 試圖한 때는 다음과 같은 條件을 생각한다. 첫째 流出路尾部的 不完全한 發育成長이 있을 때 둘째 瓣膜輪의 不良發育이 또한 있을 때 셋째 術後繼續되는 流出路狹窄合併症이 있을 것이라고 術者가 생각했을 때 비로소 敢히 施術케 된다. 上述한 條件 중 셋째인 流出路狹窄이 殘存할 境遇에 그 狹窄程度를 測定하는데는 간단한 方法이 있다. 即 손가락으로 測定 및 判斷하는 것이다. 손가락의 測定方法이 金屬性 obturator로 測定可能케 할 수 있는 것 보담 보다 正確性있는 感覺으로 느낄 수 있게 만든다¹⁰⁾. 本 教室에서는 손가락에 依한 感覺測定法과 金屬性 obturator 測定方法 等 兩者方法을 兼用하여 流出路 Patch 施術與否를 決定했다. 그러나 流出路 Patch 造成術이 二次의 肺動脈瓣膜不全症으로 發展되어 이것이 또한 手術危險性을 內包케 할 수도 있다. 最近에는 점차로 Patch 造成術의 頻도가 낮아지는 傾向이 있는 것 같다¹³⁾. 理由는 瓣膜 및 漏斗狀狹窄處理에 보다 細密한 手技發展이 되었다는 것과 그 結果가 아닌가 보겠다. 換言하면 正確하고 徹底한 瓣膜切開術과 漏斗狀切除術이 必要하다는 點이며 手術死亡率을 減少키 위해서는 輕便한 價値가 있다고 보겠다. 그래서 一般의 Homograft 또는 Pulmonary valved Conduit를 使用치 않아도 훌륭한 手術成績이 報告되고 있다^{13, 14)}. 그리고 術後 계속적인 甚한 流出路狹窄症(RV/LV ratio 0.75)이 있으면 流出路의

Patch graft 造成術이 適應症이라 하겠다¹⁴⁾.

Bahnon 等¹¹⁾은 前 Shunt 手術을 施行한 患者 35名 중 25名(72%)이 完全矯正術後 生存하였고 2次의 Shunt 手術經歷者 16名에서는 不過 4名 밖에 生存하지 못함을 觀察했다. Azar 等¹²⁾에 依하면 Blalock 吻合術 보담 Potts 吻合術을 施行한 9例 중 3例(33%)가 死亡하였고 Beach 等²⁰⁾은 Potts 吻合術을 遂行한 患者 4例 중 1例(25%)가 死亡했다고 報告했다. Kirklin 等⁹⁾에 依하면 Blalock 吻合術을 받은 症例와 처음부터 完全矯正術을 받은 症例 사이에 術後 危險度에 대한 것을 分析한 結果 明白한 差異가 없음을 報告했다. 그러나 Potts 吻合術施行後 機能이 現在까지 持續하고 있는 患者에서는 死亡率(20%)이 높았음을 發見했다. 本 教室에서는 Glenn 吻合術과 Potts 吻合術을 받은 3例에서 전부 死亡했다(Table I). 이들 死亡者의 年齡은 10歲 以上이고 이 중 한 例만 19歲이므로 이들은 잘 發達된 動脈副枝가 形成되어 있을 것이며 또한 大動脈-肺動脈間 副枝循環(collateral circulation)이 활발히 되어 있을 것이라는 事實이 아마 死亡率을 높리게 되는 것이 아닌가 思料됨은 Kirklin 等⁹⁾의 報告와 同意하다.

血色素 18 gm./100 ml. 以上 値를 表示하는 患者와 死亡과의 關係는 特別히 密接한 것이 못되는 것 같다. Hawe 等¹⁰⁾은 202例中 血色素 18 gm/100 ml 以上 値의 患者 68例에서 18例(9%)가 死亡했음을 報告했다.

大部分의 患者 47名이 術前 心電圖上 左心室肥厚症의 優位性을 보였다. Landman 等¹⁵⁾에 依하면 146例에서 右心室肥厚症이 84例, 左右心室肥厚症이 60例 左心室肥厚症이 단 2例 뿐임을 發表했다. 이 가운데서도 次位로 많은 比率로 관찰된 것은 左右心室優位性였으며 이것은 非青色症患者에서 관찰할 수 있었다(17例 중 14例). 그러나 本 教室에서는 左右心室優位性을 心電圖上에서 볼 수는 없었으며 極少數의 左心室肥厚症만 前 Shunt 術을 施行한 患者에서 각각 1例씩 觀察됨을 뿐이었다. 이것은 Landman 等¹⁵⁾의 分析結果와 유사했다. 手術前後 內心室傳導系障礙를 觀察한 結果 術前 正常的인 心電圖所有者에서 完全 혹은 不完全右束枝 Block 으로 發展되어 나타났음을 봤다(Table V). Landman 等¹⁵⁾도 術前 心電圖上 Block 없는 患者 100名 중 不完全右束枝 Block 이 20名, 完全右束枝 Block 이 54名, Block 없는 症例가 8名이 發見됐다. 術後傳導異常의 主因은 手術時 傳導系의 機械的損傷이라고 強調한 學者도 있고¹⁵⁾ Erickson 等¹⁶⁾은 動物實驗으로 右心室傳導系障礙를 誘發케 했다. 以外도 右心室導子法檢査後¹⁷⁾ 또는 冠狀動脈枝損傷時¹⁸⁾ 그리고 漏斗狀筋肉切除時의 束枝損傷으로 誘因된다고도 했다¹⁹⁾.

著者들마다 術後合併症은 多少 相異한 點은 있으나 綜合的인 面에서 볼 때 유사한 點이 있다. 肝肥大症이 本 教室에서는 41例로 으뜸을 나타냈다. Azar 等¹²⁾은 200 例中 肝肥大症이 66例로 가장 많았으며 이 중 23例가 死亡했다. 一般的으로 體外循環으로 인한 虛脫性肝炎으로 招來되는 것이 아닌가 思料된다. 完全房室 Block 은 48 例中 3例(6%)에서 봤는데 比하여 Azar 等은 8名(4%), Kirklin 等⁹⁾은 5例(1.5%), Bahnon 等¹¹⁾은 147例中 16例에서 觀察했으며 이中 7例가 死亡했다. 圓形脫毛症은 本 教室에서 4例 術後 發見됐는데 比해서 Abel 等²⁰⁾은 2例, Thomson 等²¹⁾은 3例 그리고 Lawson 等²²⁾은 1971년에 7% 1972년에 14% 그리고 1973년에 4%의 發生比率로 報告했다. 이 脫毛症의 原因은 學者들마다 相違한 意見을 갖고 있다. 即 壓迫 또는 Heparin이 原因이 아닌가 또는 體外循環中的 低血壓이 原因이 아닌가 생각했다. Lawson 等²²⁾은 pressure sore로 인한 虛脫性損傷(ischemic damage)이 誘發原因이라고 主張했다. 그리고 壓迫期間에 따라 脫毛症의 永久的인 것과 臨時的인 것을 區別할 수 있다고 했다. 또한 成人에만 올 수 있고 兒童에서는 볼 수 없다고 報告했다. 그러나 著者에 依해서 觀察된 3例中 2例는 13歲와 17歲이고 殘 1例는 成人이었다. 따라서 兒童에서도 관찰할 수 있었다. 以外도 여러 가지 手術後合併症이 있는데 그중 感染 14例가 發見됐다 함은 우리에게 또 하나의 문제를 안겨 주는 것 같다.

手術死亡率은 1974年 21名中 4名 1975年 16名中 3名 1975年 11例中 4名으로 觀察했다. 1976년에 가장 높은 死亡率이 發生한 것은 4例 全部가 中等度 및 重度의 右心室流出路發育不良이 있었다는 點과 또한 流出路 Patch 造成術을 全例에서 施行한 結果가 아닌가 생각된다. 이 들 患者中 1例만 Glenn 吻合術을 받은 經歷이 있었다. 本 教室에서 完全矯正術後 手術死亡率은 48例中 11例(22.9%)에 比하여 Azar 等¹²⁾은 1959年—1961年間 43% 內至 20%의 높은 死亡率을 보였고 以後 1967년에는 21%로 低下됐다고 發表했다. Hawe 等¹⁰⁾은 初創期에는 100%의 死亡率에서 1967년에는 5% 未滿의 低下를 보였고 Kirklin 等⁹⁾은 12%의 病院死亡率을 報告했다.

VI. 結 論

서울大學校 醫科大學 附屬病院 胸部外科에서 1974年 1월부터 1976年 10月 31日까지 Fallot 四徵症 48名에 대하여 人工心肺器利用下의 完全矯正術을 施行하였다. 手術死亡率은 患部構造의 輕重程度, 年齡, 前 Shunt 術與否 그리고 右心室流出路 Patch 造形術 등에 따라 相違

했다. 術後初期 死亡이 11名이고 37名이 輕快 退院했다. 特히 右心室流出路 patch 造成術後에는 死亡率(42%)이 높았다.

References

1. Hong, C. H. : *Pediatric diagnosis and treatment*. Hyangrin publishing Co., Seoul, Korea. P. 325, 1976.
2. Blalock, A., and Taussig, H. B. : *The surgical treatment of malformations of the heart in which there is pulmonay stenosis or pulmonary atresia*. J. B. M. A., 128:189, 1945.
3. Lillehei, C. W., Cohen, M., Warden, H. E., Reed, 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: Reports of First Ten cases*. Ann. Surg., 142:418, 1955.
4. Feigin, I., and Rosenthal, J. : *Tetralogy of Fallot*. Amer. Heart J. 26:302, 1943.
5. Nagao, G. I., Daond, G. I., McAdams, A. J., Schwartz, D. C. and Kaplan, S. : *Cardiovascular anomalies associated with Tetralogy of Fallot*. Amer. J. Cardiol., 20:206, 1967.
6. Lev, M., and Eckner, F. A. : *The pathologic anatomy of Tetralogy of Fallot and its variations*. Dis. Chest, 45:251, 1964.
7. Rao, B. N. S., Anderson, R. C., and Edwards, J. E. : *Anatomic variations in the Tetralogy of Fallot*. Amer. Heart J., 81:361, 1971.
8. Wolg., M. D., Landtman, B., Neill, C. A., and Taussig, H. B. : *Total Correction of Tetralogy of Fallot: 1. Follow-up study of 104 cases*. Circulation, 31:385, 1965.
9. Kirklin, J. W., Wallace, R. B., McGoon, D. C., and DuShane, J. W. : *Early and late Results after intracardiac Repair of Tetralogy of Fallot: 5-year Review of 337 Patients*. Ann. Surg., 152:578, 1965.
10. Hawe, A., Rastelli, G. C., Ritter, D. G., DuShane, J. W. and McGoon, D. C. : *Management of the right ventricular outflow tract in severe Tetralogy of Fallot*. J. Thorac. Cardiovasc.

- Surg.*, 60:131, 1970.
11. Bahnson, H. T. Spencer, F. C., Landtman, B., Wolg, M. D., Neill, C. A., and Taussig, H. B.: *Surgical Treatment and Follow-up of 147 cases of Tetralogy of Fallot Treated by Correction.* *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 44:419, 1962.
 12. Azer, H., Hardesty, R. L., Pontius, R. G., Zuberbuhler, J. R., and, Bahnson, H. T.: *A Review of Trial Correction in 200 cases of Tetralogy of Fallot.* *Arch. Surg.*, 99:281, 1969.
 13. Asano, K. and Eguchi, S.: *A new method of right ventricular outflow reconstruction in corrective surgery for Tetralogy of Fallot: The application of the valve-retaining pulmonary artery graft as a patch.* *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 59:512, 1970.
 14. Hawe, A., McGoan, D. C., Kincaid, C. W., and Ritter, D. G.: *Fate of Outflow Tract in Tetralogy of Fallot.* *Ann. Surg.*, 13:197, 1972.
 15. Landtman, B., and Wolg, M. D.: *Total correction of Tetralogy of Fallot: II. Changes in the Electrocardiogram following Surgery.* *Circulation*, 31:394, 1965.
 16. Erickson, R. V., Sher, A. M., and Becker, R. A.: *Ventricular excitation in experimental bundle branch block.* *Circulation Research*, 5:5, 1957.
 17. Penalosa, D., Gamboa, R., and Sime, F.: *Experimental right bundle branch block in the normal human heart. Electrocardiographic, Vectocardiographic, and hemodynamic observations.* *Am. J. Cardiol.*, 8:767, 1961.
 18. Reemtsma, K., Longenecker, C. G., and Crech, O.: *Surgical Anatomy of the coronary artery distribution in congenital heart disease.* *Circulation*, 24:282, 1961.
 19. Fisher, J. M., Theilen, E. O., Januarg, L. E., and Ehrenhaft, J. L.: *Electrocardiographic sequelae of right ventriculotomy in patients with Ventricular septal defects.* *Circulation*, 22:280, 1960.
 20. Abel, R. R.: *Postoperative (pressure) Alopecia.* *Anesthesiology*, 25:869, 1964.
 21. Thomson, N. B. Jr., and Estrellado, R.: *Occurrence of Alopecia After Open-Heart Surgery.* *Arch. Surg.*, 85:892, 1962.
 22. Lawson, N. W., Mills, N. L., and Ochsner, J. L.: *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 71:342, 1976.
 23. Beach, P. M. Jr., Bowman, F. O. Jr., Kaiser, G. A. & Malm, J. R.: *Total correction of Tetralogy of Fallot in Adolescents and Adults.* *Circulation Suppl. (1)* 63:1-37, 1971.