

팔로4徵症에서 術前 肺動脈 크기에 對한 研究

조 재 일* · 김 종 환*

- Abstract -

A Study on Surgical Significance of Angiographic Pulmonary Arterial Size in Tetralogy

Zo Jae Il, M.D.,* Kim Chong Whan, M.D.*

Tetralogy of Fallot is characterized by the interventricular septal defect associated with obstruction of the right ventricular outflow. The importance of the latter anatomic malformation was clinically evaluated according to the angiographic measurements of the pulmonary arteries along with the pulmonary valve annulus. Seventy of a total 76 patients operated on during a whole year of 1981 were the patients for clinical evaluation. Fifteen patients died within 1 month after operation with the operative mortality of 21.4%. The young age and the severity of pulmonary arterial hypoplasia were ones among the surgical risk factors at a total corrective surgery of tetralogy. Preoperative angiographic measurements of the pulmonary arteries to speculate the expected postoperative ratio between the left ventricular and the right ventricular pressures were retrospectively calculated according to the formula. The predicted values of $P_{RV/LV}$ greater than 0.5 carried apparently higher complication and mortality rates than the group of $P_{RV/LV}$ less than 0.5. The selection of the candidates for either a total correction or the staged operation in tetralogy of Fallot can be evaluated on the preoperative angiographic measurements and the expected improvements of the clinical results were discussed.

I. 序 論

팔로4徵症은 青色症을 同伴한 先天性心臟畸形中에서 가장 흔히 볼 수 있는 心臟畸形으로, 1955年 Lillehei¹⁾ 등이 完全矯正手術을 처음 施行한 以來, 最近까지 持續的인 臨床成績의 向上이 이루어져 왔으며, 先天性心臟畸形中 複雜한 手術과 容易한 手術間을 分界하는 基準이 되고 있다²⁾.

서울大學校 胸外科에서도 開心術에 對한 臨床成績의 꾸준한 向上을 보여 왔으나, 팔로4徵症을 包含한 先天性青色心臟畸形에 대하여는 아직 높은 死亡率을 나타내고 있다. 이에 本 研究는 서울大學校病院 胸

部外科에서 手術한 팔로4徵症患者에서 術前狀態와 心血管造影의 所見이 術後經過 및 臨床成績에 미치는 影響을 分析觀察하였다.

II. 對象 및 方法

서울大學校病院 胸外科에서는 1981年度에 76例의 팔로4徵症患者을 開心術下에 矯正手術을 施行하였으며, 이들 中 術前에 施行한 心血管造影의 檢討가 可能하였던 70例를 對象으로 하여 臨床經過와 心血管造影의 肺動脈測定值間의 相關關係를 觀察하였다.

1. 臨床所見

70例中 15例의 患者가 死亡하였으며, 死亡率은 21.4%였다. 患者를 生存患者와 死亡患者의 2個群으로 分類하여 各 群에서의 臨床所見 및 檢査值를 平均値와

* 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery
College of Medicine, Seoul National University

標準偏差로 表示하였으며, Student t-檢定法을 使用分析하였다. 또한 體外循環, 手術所見 및 術式에 따라서도 檢討하였다.

2. 心血管造影像의 測定

術前 心血管造影像의 測定은 Blackstone³⁾ 등의 方法에 따랐다. 右肺動脈 및 左肺動脈의 크기는 첫 分枝가 시작되면서 넓어지기 始作한 點과 첫 分枝가 갈라지기 始作한 點의 中間部分의 直徑을 收縮期에 0.5mm 까지 測定하였다. 左右肺動脈의 크기는 McGoon⁴⁾ 등이 提示한 대로 下行胸部大動脈의 橫隔膜 直上部에서의 中間收縮期의 直徑을 測定하여 矯正하였으며, 主肺動脈의 크기는 가장 狹窄이 甚한 部分의 直徑으로 測定하였다. 肺動脈瓣輪은 收縮期初期直徑과 弛緩期中期의 直徑을 測定하여 그 平均值를 使用하였으며, 가장 直徑이 큰 收縮期初期의 直徑은 肺動脈瓣의 直下部에서 測定하였으며, 弛緩期中期의 直徑은 肺動脈瓣의 直上部에서 測定하였다. 左右肺動脈 主肺動脈 및 下行大動脈의 測定値는 10mm 間隔의 參考像에 따라 矯正하였다. 左右肺動脈의 狹窄은 左右肺動脈起始部의 直徑이 肺動脈測定値의 50% 未滿일 때 狹窄이 있는 것으로 看做하였으며, 肺動脈分枝異常은 한쪽 肺動脈이 없는 境遇와 末梢肺動脈狹窄이 確實한 境遇로 하였다. 上記의 測定은 G.E. 社의 心血管造影機에 의해 造影된 4房攝影像(four chamber view)에서 施行하였다. 肺動脈瓣輪, 下行胸部大動脈, 左右肺動脈의 狹窄의 測定値 및 肺動脈分枝異常等을 基礎로 하여 다음 式에 의하여 術後 左右心室의 收縮期內壓比를 計算하였다.

추정한 $P_{RV/LV}$ 는 各 群別로 分布度를 보았으며, 綜合하여 平均值와 標準偏差로 表示하였고, Student-t-檢査法을 檢定하였다.

$$P_{RV/LV} = 0.4840 / (D_{RPA} / D_{DTA} + D_{LPA} / D_{DTA}) + 0.2007 + 0.09437 \exp(-6344 Z) \text{ (if no transannular patch or valved conduit)}$$

$$+ 0.2569 \text{ (if RPA stenosis is present)}$$

$$+ 0.1188 \text{ (if RPA arborization anomaly is present)}$$

$$+ 0.7936 \text{ (if bilateral arborization anomaly is present)}$$

$$Z = (D_{PAOT} - \text{mean normal value of } D_{PAOT}) / 1.154$$

$$D_{PAOT} = 3.357 D_{PVA}^{0.5789} BSA^{0.1551}$$

$$\text{Mean normal } D_{PAOT} = 15.29 + 11.42 \log_{10} BSA$$

D_{PAOT} = Diameter of the pulmonary arterial outflow tract

D_{RPA} = Diameter of the right pulmonary artery

D_{LPA} = Diameter of the left pulmonary artery

D_{DTA} = Diameter of the descending thoracic aorta

D_{PVA} = Diameter of the pulmonary valve annulus

BSA = Body surface area

$P_{RV/LV}$ = Ratio of the postrepair peak pressure in the right and left ventricle

3. 術後經過

上記 結果에 依하여 全例를 다시 $P_{RV/LV}$ 값에 따라 0.5 以上の 群과 0.5 以下の 群으로 나누어 各 群別로 術後狀態를 比較하였다. 術後狀態는 人工呼吸機를 必要로 한 時間, 動脈血酸素分壓, 胸管을 통한 失血量, 輸血 및 輸液量을 綜合分析하였으며, 合併症과 死亡率을 觀察하였다.

II. 結 果

1. 性別 및 患者의 크기

男子患者가 41例였으며, 女子患者가 29例였다. 男女 性比는 1.4 : 1이었다.

最年少者는 生後 16個月이었으며, 最高齡者는 26歲이었다. 15歲未滿의 小兒患者가 63例로 全例의 90%를 點하였다.

年齡別分布는 表 1과 같으며, 2歲未滿의 患者 8名中 6名이 死亡하여 75%의 높은 死亡率을 보였다.

Table 1. Age & Sex Distribution

Age (year)	Male	Female	Total
less than 2	5	3	8
2-5	8	9	17
6-10	14	11	25
11-15	9	4	13
16-20	4	2	6
more than 21	1		1
Total	41	29	70

2. 術前臨床所見(表 2)

術前臨床所見은 랄로 4徵症에서 보는 主要症狀을 中心으로 하였으며, 檢査室 檢査中 血色素值 및 血球分數值와 動脈血酸素分壓을 통하여 臨床所見을 보았다.

生存群과 死亡群의 거의 全例에서 靑色症, 運動後呼吸困難 및 踴躍이 있고 低酸素性發作은 각각 27%, 30%에서 보았다. 低酸素性發作이 나타났던 患者와 없었

던 患者에서의 死亡率은 各各 19%, 22.4%이었다.

術前 患者에서 施行한 血液檢査值의 結果는, 血色素值 및 血球分劃值는 生存群과 死亡群에서 有意한 差異는 없었다. 平均動脈血酸素分壓은 死亡群에서 낮았다 ($p=0.01$).

Table 2. Preoperative Symptoms and Lab. finding

Groups	Survived group	Dead group	Total (%)
Number	55	15	70
Symptoms			
Cyanosis	53	15	68 (97%)
Dyspnea on exertion	53	14	67 (96%)
Squatting	42	14	56 (80%)
Hypoxic spell	17	4	21 (30%)
Laboratory findings			
Hemoglobin	17.94± 3.15	19.45±2.64	
Hematocrit	53.62± 9.24	57.35±8.56	
PaO ₂	41.02±11.77	34.04±8.61	

3. 手術所見 및 術式

70例의 患者의 手術所見은 表 3,4와 같으며 아울러 適用된 術式도 表示하였다.

59例에서 心室中隔缺損症은 확로 4徵症의 典型的인 心室中隔缺損症이었으며 中 11例가 死亡하여 18.6%의 死亡率을 나타냈으며, 11例에서 나타난 圓錐部缺損에서는 4例가 死亡하여 36.4%의 死亡率을 나타내었다.

肺動脈狹窄은 死亡한 患者에서 거의 全部 複合狹窄이었으며, 1例에서 漏斗部狹窄만을 보였으며, 瓣膜狹窄만을 보인 患者는 없었다.

同伴된 畸形은 卵圓孔開存이 27例로 가장 많았고, 心房中隔缺損症이 12例에서 同伴되었다. 그의 左側上行大靜脈이 3例, 右心室內異常筋肉發達症이 2例, 下行大靜脈不存이 1例, 左側肺動脈不存이 1例, 冠狀動脈畸形이 1例 等이었다.

適用된 術式은 肺動脈狹窄에 對하여 適切한 肺動脈瓣輪切開術 및 漏斗部狹窄除去術後, 右心室流出路擴張術이 必要했던 境遇와 經瓣輪擴張術을 必要로 했던 境遇가 各各 32例와 34例로 거의 같았으며 4例에서는 右心室流出路擴張術이 必要하지 않았다. 經瓣輪擴張術을 施行한 34例中 8例가 死亡하여 23.5%의 死亡率을 보인 反面 經瓣輪擴張術을 施行하지 않은 36例中 7例가

Table 3. Operative findings

Operative findings	Survived group (n=55)	Dead group (n=15)	Total (n=70)	Mortality (%)
VSD Typical				
Fallot type	48	11	59	18.6
Total conal defect	7	4	11	36.4
PS Combined	40	14	54	25.9
Infundibular	10	1	11	9.0
Valvular	5		5	
Associated anomaly				
PFO	23	4	27	
ASD	8	4	12	
Left SVC	2	1	3	
Abnormal muscle band in RV	2		2	
Absence of IVC		1	1	
Absence of LPA		1	1	
Anomaly of coronary artery		1	1	

死亡하여 19.4%의 死亡率을 보였다.

心室中隔缺損은 61例에서 補綴布片으로 閉鎖하였으며, 8例에서는 閉鎖하지 않았고, 1例에서는 中心에 漏孔을 가진 補綴布片으로 縫合하였다. 心室中隔缺損을 縫合하지 않은 9例에서는 (有孔補綴布片縫合例 包含) 4例가 死亡하여 44%의 死亡率을 보였다. 心室中隔缺損을 閉塞하지 않은 9例中 5例에서 低心博出症을 나타내었으며 中 4例가 死亡하였다. 이는 Castaneda^{6,7} 等이 報告한 方法에 依하여 施行한 것이었는데, 그들이 提示한 肺動脈閉塞나 肺動脈分枝上的 異常이 있는 境遇는 아니었다.

4. 體外循環(表 5)

體外循環의 手技에는 特別한 變動이 없이 헤파린化 血液을 使用 稀釋充填하였고, 中等度의 冷却法을 使用하였다. 體外循環開始後 上行大動脈에서 血流를 遮斷하고 心筋保護目的으로 Bretschneider 溶液 變形인 冷却停止液을 上行大動脈을 通하여 注入하였다. 體外循環時間과 大動脈血流通斷時間, 冷却溫度 等の 統計學的 差異는 없었으며, 心冷却停止液의 使用量도 差異가 없었다. 死亡群에서 大動脈血流通斷時間에 比하여 오랜 體外循環時間을 要한 것은 手術場에서 體外循環分

Table 4. Operative procedure.

Operative procedure	Survived group (n=55)	Dead group (n=15)	Total (n=70)	Mortality (%)
PS				
Transannular patch enlargement	26	8	34	23.5
No transannular patch (Inclu. no RVOFT patch cases)	29	7	36	19.4
VSD				
Patch closure	50	11	61	18.0
No closure	5	3	8	37.5
Patch closure with central hole		1	1	

Table 5. Extracorporeal Circulation Data

Group	Survied group (n=55)	Dead group (n=15)
Total cardio-pulmonary bypass time (min)	74.8±17.8	96.7±62.7
Aortic clamp time (min)	63.2±15.9	62.0±25.8
Hypothermia (°C)	26-31	25-32.5
Cardioplegic soln. (cc/kg)	11.3±5.7	10.3±3.4

離에 많은 시간을 요했기 때문이다.

5. 心血管造影像의 測定

心血管造影像의 左右肺動脈의 直徑과 下行大動脈의 直徑과의 比 및 術後 豫測되는 左右心室內壓比는 表 6 과 같다. 아울러 經瓣輪擴張術을 施行하지 않았을 경우 增加되는 左右心室內壓比는 表 7과 같다.

50%의 患者에서 $P_{RV/LV}$ 가 0.40~0.45 사이였으며,

0.5 以上の 患者가 13例였다. 生存例와 死亡例의 $P_{RV/LV}$ 平均値는 各各 0.419±0.063, 0.488±0.113로 統計學的 有意한 差異를 보였다($P<0.025$).

Incremental $P_{RV/LV}$ 는 48例에서 0.1 以下였으며 이는 68.5%에 該當한다. 또한 Incremental $P_{RV/LV}$ 가 0.15以上인 例는 11例였으며 이中 4例가 死亡하여 36.4%의 死亡率을 보였다.

本院에서 手術한 70例에서는 右肺動脈의 狹窄을 보인 例는 없었으며, 左肺動脈不存이 1例에서 나타났으며, 이 患者는 經瓣輪擴張術을 施行하였으나 手術場에서 死亡하였다. 肺動脈分枝上의 異常은 心血管造影上의 肺動脈이 보이는 限度內에서는 觀察되지 않았다.

6. 術後經過(表 8)

術後經過는 心血管造影上의 $P_{RV/LV}$ 値가 0.5 以上인 患者의 群과 0.5 以下の 患者의 群으로 分類하여 觀察하였다.

平均呼吸機時間은 死亡例에서는 大개 死亡時까지 呼吸機를 使用하고 있었기 때문에 意味가 없었고, 生存

Table 6. $P_{RV/LV}$ Distribution.

$(D_{RPA} + D_{LPA})/D_{DTA}$	$P_{RV/LV}$	Survived group (n=55)	Dead group (n=15)	Total (n=70)	Mortality (%)
1.21-	0.60-	1	3	4	75
1.38-1.21	0.55-0.60	1	3	4	75
1.62-1.38	0.50-0.55	4	1	5	20
1.94-1.62	0.45-0.50	12	1	13	8
2.43-1.94	0.40-0.45	28	6	34	18
3.24-2.43	0.35-0.40	9	1	10	10
Mean of $P_{RV/LV}$		0.419±0.063	0.488±0.113		

Table 7. Incremental P_{RV/LV} Distribution

Incremental P _{RV/LV} *	Survived group (n=55)	Dead group (n=15)	Total (n=70)	Mortality (%)
-0.05	24	4	28	14.2
0.05-0.10	15	5	20	25
0.10-0.15	9	2	11	18.2
0.15-0.20	3	2	5	40
1.20-	4	2	6	33.3

* No trans annular patch or valved conduit

Table 8. Postoperative Data

	P _{RV/LV} >0.5 group		P _{RV/LV} ≤0.5 group	
	Survived group (n=6)	Dead group (n=6)	Survived group (n=49)	Dead group (n=6)
Respiratory hours	16.5±4.15	155.5± 163.5	40.2 55.0	73.2±45.0
Chest tube drainage amount(cc)	616.7±546.8	771.7±516.6	545.0 484.8	747.5 627.8
Blood and Plasma transfusion amount(cc)	1185.5±770.4	1899.0±1611.2	1073.2±874.8	985.2±511.1
PaO ₂ (FiO ₂ =0.5)	143.0±63.6	97.9±37.8	173.7±48.2	110.9±48.2

예에서는 각각 使用時間이 16.5±4.1과 40.2±55.0 時間이었다.

2일 以上 人工呼吸機를 要한 患者는 P_{RV/LV}가 0.5以下인 群에서 7名이 있었다.

胸管을 통한 失血量은 生存例에서 各各 616.7±547.8과 545.0±484.8로 統計學的 差異는 없었다.

輸血 및 血漿의 使用量도 各 群에서 1185.5±770.4와 1073.2±874.8로 統計學的 差異는 없었다.

手術後 平均動脈血內酸素分壓은 FiO₂=0.5時 各各 143.0±63.4, 173.7±48.2로 平均値의 差異를 보였으나 統計學的 有意한 差異는 아니었다.

7. 合併症(表 9) ~ 72

手術後의 低心搏出症은 心筋不全, 肺動脈의 狹窄의 不適切한 緩解, 殘留短絡等 여러가지 原因으로 血壓維持가 困難한 狀態가 長時間 持續되거나 恢復하지 못하였을 때로 70例中 16例에서 나타났다. 以中 11例에서 死亡하여 66.8%의 높은 死亡率을 보였다. P_{RV/LV}>0.5群에서는 13例中 7例에서 發生하여 1例만 生存하였고, P_{RV/LV}<0.5群에서는 57例中 9例에서 發生하여 4例에서 生存하였다. 不整脈은 P_{RV/LV}>0.5群에서 13例中 3例가, P_{RV/LV}<0.5群에서 57例中 6例가 同伴되

었으나, 完全房室遮斷例는 없었다. 栓塞症의 症狀을 보인 例가 2例 있었으며, 1例는 發作 및 昏睡를 同伴하였고, 1例는 昏睡狀態에서는 恢復되었으나 腦性視力 傷失의 合併症이 남았다. 消化器出血은 2例에서 보여 1例는 食道下部의 潰瘍으로 食道切除術을 要하였으며 術後 敗血症으로 死亡하였고 1例는 制酸劑 使用中 低心搏出症으로 死亡하였다. 胸骨切開創의 感染合併症으로 縱隔洞炎까지 進行하여 敗血症을 3例에서 보였으며 2例에서 死亡하였다. 肺浮腫은 4例에서 發生하였으며 P_{RV/LV}>0.5群에서 發生한 2例는 低心搏出症으로 死亡하였다.

8. 死亡率 및 死亡原因(表 10,11)

各 群別 死亡率은 P_{RV/LV}>0.5에서는 53%, P_{RV/LV}<0.5에서는 14%로, P_{RV/LV}>0.5群에서 높은 死亡率을 보였다.

死亡原因은 15例中 低心搏出症이 11例에서 原因이 되었으며, 敗血症으로 死亡한 患者 2例에서 先行疾患으로 同伴된 低心搏出症을 加算하면 全體死亡患者의 86%에 該當한다. 以中 4例에서는 心室中隔缺損을 縫合하지 않아 殘留短絡이 있는 境遇였다. 心室中隔缺損을 縫合하지 않은 4例의 P_{RV/LV} 値는 各各 0.761, 1.18

Table 9. Complications

Complications	P _{RV/LV} < 0.5(n=13)	P _{RV/LV} < 0.5(n=57)	Total
Low output syndrome	6*/7	5/9	11/16
Arrhythmia	3/3	6	3/9
GI bleeding	2/2	2/2	2/2
Pulmonary edema	2/2	2	2/4
Residual shunt		5	5
Embolism	1/1	1	1/2
Mediastinitis with			
Sternal dehescence	1/1	1/2	2/3
Atelectasis		2	2
Pneumonia		2	2
D.I.	1		
Postpericardiotomy			
Syndrome		1	1
Pulmonary artery aneurysm		1	1
Postoperative psychosis		.1	1
Postoperative bleeding		1	1
Decannulation difficulty		1/1	1/1
Protamine anaphylaxis		1/1	1/1

* Number of the dead

Table 10. Mortality Rate.

Group	n=	Deaths	Mortality rate (%)
P _{RV/LV} > 0.5	13	7	53.8
P _{RV/LV} < 0.5	57	8	14.0

0.651, 0.406이였으며, P_{RV/LV} 값이 0.651인境遇와 0.406인境遇는 各各 左肺動脈의 分枝上의 異常과 左肺動脈의 不在를 同伴한 例였다.

P_{RV/LV} < 0.5인 死亡例에서 心室中隔缺損을 縫合하지 않은 2例를 除外한 6例中 2例에서는 드문 合併症이 疑心되었다. 1例는 手術場에서 프로타민 投與後 갑자기 생긴 肺浮腫과 低心搏出症으로 第1病日째 死亡하였고 1例에서는 第18日째 氣管枝切開管의 脫管困難에 依한 窒息死였다. 나머지 4例中 1例는 縱膈洞炎을 同伴한 敗血症으로 第23病日째, 3例는 低心搏出症으로 手術直後, 第1病日째, 第2病日째 各各 死亡하였다.

IV. 考 按

할로씨 4徵症이란, 1888年 Fallot이 肺動脈狹窄, 心

室中隔缺損, 大動脈騎乘, 右心室肥大的 4가지 解剖學的 所見을 報告한 以來, 心室中隔缺損과 右心室流出路의 狹窄을 同伴하여 右心室內壓과 大動脈內壓이 같은 여러 段階의 疾患을 包含한다⁸⁾.

최근 體外循環의 方法과 材料의 꾸준한 改善과 術後 患者管理 및 麻酔의 改善 등으로 開心術에 對한 臨床成績이 크게 向上되었다.

先天的心臟畸形中 青色症을 同伴하는 心畸形에서 가장 높은 發生頻度를 나타내는 할로 4徵症에 對하여도 많은 研究가 發表되었으며, 死亡率도 顯著히 減小하였다. Arciniegas⁹⁾ 등은 4.7%의 手術死亡率을 報告하였고, Castaneda¹⁰⁾ 등과 Barratt-Boyes¹¹⁾ 등도 2才未滿兒에서 矯正手術에 依한 좋은 臨床結果를 報告하고 있으며 Sutherland¹²⁾ 등은 할로 4徵症의 手術死亡率을 生後 6個月以後에서 5.1%, 6個月未滿兒에서 25%라고 報告하면서, 할로 4徵症은 先天的心臟畸形의 複雜한 手術과 容易한 手術間의 分界點이라 하였다.

本 病院에서는 1981年度 開心術患者 全 519例에서 42例가 死亡하여 8.1%의 手術死亡率을 보인데 反하여, 할로씨 4徵症의 矯正手術은 76例中 17例가 死亡하여 手術死亡率이 22.3%였다.

Kirklin¹⁰⁾ 등은 할로씨 4徵症에서 어린나이, 작은

Table 11. Cause of Death

P _{RV/LV} > 0.5 group		
Operation name	Cases	Cause of death
Transannular Patch Enlargement	#1	Low output syndrome(#4)*
	2	Low output syndrome(#1)
	3	Low output syndrome(OR)
	4	Sepsis with mediastinitis (#24)
No transannular Patch Enlargement	5	Low output syndrome(#2)
	6	Low output syndrome(#7)
	7	Low output syndrome(#4)
P _{RV/LV} < 0.5 group		
Operation name	Cases	Cause of death
Transannular Patch enlargement	#1	Low output syndrome(OR)
	2	Low output syndrome(#2)
	3	Low output syndrome(OR)
	4	Sepsis with mediastinitis (#23)
No transannular Patch enlargement	5	Low output syndrome(#1)
	6	Protamine anaphylaxis(OR)
	7	Low output syndrome(#9)
	8	Asphyxia with decannulation difficulty(#18)

* Postoperative days

患자의 크기, 높은 血球分劃值, 經瓣輪擴張術 등이 術後 臨床成績에 影響을 미치는 危險因子가 됐다고 指摘하였고, Naito¹²⁾ 등은 適切な 肺動脈狹窄의 緩解와 심하지 않은 肺動脈瓣膜閉塞不全을 術後成績에 關係되는 因子로 報告하였다. Gerbode¹³⁾ 등은 殘留肺動脈狹窄의 程度와 殘留肺動脈瓣膜閉塞不全間의 均衡이 重要하다고 하며 肺動脈瓣膜閉塞不全이 甚하면 危險率은 높다고 하였다. 그러나 肺動脈瓣膜閉塞不全은 術後死亡率에 影響을 미치지 않는다는 報告로 있다^{14,17)}.

활로씨 4 徵症의 手術原則은 確實한 肺動脈狹窄의 除去, 心室中隔缺損의 閉塞, 刺戟傳導障礙의 防止 등이며, 활로씨 4 徵症과 같이 右心室流出路再建術을 要하는 疾患에서는 適切な 右心室流出路再建術의 選擇과 이에 依한 殘留肺動脈狹窄의 程度가 가장 重要한 術後 臨床成績의 決定因子가 된다. 殘留肺動脈狹窄의 程度를 나타내는 한가지 基準이 左右心室收縮期內壓比(P_{RV}/L_V)이다¹²⁾. 適切な 右心室流出路再建術을 施行했을 境

遇 P_{RV/LV}의 決定因子는 肺動脈의 發育度가 된다^{17,18)}. 經瓣輪擴張術을 施行하더라도, 末梢肺動脈의 狹窄, 部分分布, 左右肺動脈의 狹窄 등은 P_{RV/LV} 값을 높이지 않는다³⁾. 즉 手術로 矯正이 不可能한 右心室流出以後의 肺動脈狹窄이 主要因子가 된다.

Hawe¹⁹⁾ 등은 P_{RV/LV} 값이 0.6 以上에서 38%, 0.6 以下에서 18%의 死亡率을 報告하였고, Naito¹²⁾ 등은 P_{RV/LV} 값이 手術直後 0.8 以下면 適切な 肺動脈狹窄緩解가 됐다고 하였다. KirKlin³⁾ 등은 手術直後 P_{RV/LV} 값이 0.85를 提示하였으며, 手術後 時間이 經過하면서 점차 떨어진다고 하였다.

P_{RV/LV} 값을 낮추고자 經瓣輪擴張術을 追加하거나²⁰⁾ 1次的으로 短絡手術을 施行하는^{21,22)} 2段階 全矯正術이 施行되고 있으며^{9,10,23)} 短絡手術의 技術的 生理的인 短點을 피하고자 1才 以下의 患者에서는 心室中隔缺損을 閉塞하지 않거나, 有孔補綴布片으로 縫合하면서 右心室流出路擴張術을 施行하는 姑息의 手術도 施行되고 있으며 各各 좋은 臨床成績을 報告하고 있다. 그러나 이때 肺動脈이 너무 크면 활로씨 4 徵症 矯正後 殘留短絡이 있을 때와 같이 過度한 肺血流量 때문에 肺浮腫 및 心不全을 招來할 것이며 心室中隔缺損도 閉塞하면서 肺動脈의 크기가 작거나, 肺動脈分枝가 適切하지 못하면 低心博出症으로 死亡하게 됨으로 實際 臨床에서 右心室流出路再建術計劃의 安全幅은 좁아진다¹⁶⁾. 結局 활로씨 4 徵症의 臨床成績에 關與하는 危險因子中 가장 重要한 것은 經瓣輪擴張術이나 瓣을 가진 Graft로도 緩解하기 어려운 右心室流出路和 主肺動脈 以後의 肺動脈狹窄이며, 이는 全矯正術後의 殘留肺動脈狹窄으로서 P_{RV/LV}值를 決定하는 가장 重要한 因子가 된다. 著者는 右心室流出路擴張術로 緩解하기 어려운 左右肺動脈의 直徑을 測定하여 比較하였다.

本 論文에서 術後臨床成績에 影響을 미쳤던 危險因子로는 2才 以下의 小兒에서 8例中 6例가 死亡하여, 患者의 크기는 危險因子로 作用했으며, 表 2와 같이 平均動脈血酸素分壓은 死亡群에서 낮았다(P=0.01). 手術所見에서 典型的인 心室中隔缺損時의 死亡率 18.6%에 比하여 圓錐部缺損의 境遇 36.4%로 높았고, 複合肺動脈狹窄의 境遇 肺動脈瓣膜狹窄時 보다 높은 死亡率을 보였다. 適用된 術式에 따라서는 經瓣輪擴張術을 施行한 境遇가 經瓣輪擴張術을 施行하지 않은 境遇보다, 心室中隔缺損을 縫合하지 않은 境遇가 縫合한 境遇보다 높은 死亡率을 나타냈다.

術前心血管造影像의 左右肺動脈 및 下行大動脈의 直徑을 測定하여 求한 P_{RV/LV} 值의 平均値는 生存群과 死亡群에서 各各 0.419 ± 0.063, 0.488 ± 0.113으로 死亡

群에서 높았다($P=0.01$) 또한 表 10에서와 같이 $P_{RV/LV} > 0.5$ 群에서 $P_{RV/LV} < 0.5$ 群보다 3배이상의 死亡率을 보였으며, 表 9에서와 같이 低心搏出症, 不整脈, 消化器出血, 肺浮腫 등의 合併症이 頻發하였고, 低心搏出症의 境遇 7例中 6例가 死亡, 不整脈의 境遇 3例 全例 死亡 등과 같이 恢復하기 어려웠다. 經瓣輪擴張術이나 瓣을 가진 Graft를 使用하지 않았을 境遇 加算되는 Incremental $P_{RV/LV}$ 값도 0.15 以上の 境遇 死亡率을 增加시키는 因子로 作用하였다.

그의 左肺動脈의 分枝上的 異常이나 左肺動脈의 不在도 $P_{RV/LV}$ 의 增加要因이 될 수 있으며 이의 同伴時 危險因子로 考慮해야 할 것이다. 死亡例의 경우 여러 例에서 殘留短絡이 疑心되었으나 客觀적으로 證明할 만한 證據는 없었으며 生存患者의 5例에서 心臟스캔으로 證明되었다.

術後左右心室收縮期內壓比($P_{RV/LV}$)의 危險因子로서의 意味는 이미 잘 알려진 事實이며^{3,12,19~23}, 術前心 血管造影像의 測定值로 算出한 $P_{RV/LV}$ 值도 아울러 비슷한 危險因子로 作用하였다. 따라서 術前心 血管造影像의 測定值로 算出한 $P_{RV/LV}$ 值도 有意한 것이며, 危險率은 높은 患者를 術前에 豫測하여 1次的으로 短絡手術 등의 方法을 通하여 2次的 全矯正術을 施行하면, 보다 낮은 $P_{RV/LV}$ 值를 期待할 수 있을 것이며, 臨床成績의 向上을 꾀할 수 있을 것이다.

V. 結 論

서울大學校病院 胸部外科에서 1981年度 開心術下에 矯正手術을 施行한 활로씨 4徵症 70例를 調査分析한 結果 다음과 같은 結論을 얻었다.

1. 작은 患者의 크기와 낮은 術前平均動脈血內酸素壓은 危險因子였으며, 手術所見上 圓錐部缺損은 典型的 心室中隔缺損보다 肺動脈瓣膜狹窄時보다는 複合肺動脈狹窄時 높은 死亡率을 보였다.

2. 適用된 術式은 經瓣輪擴張術을 施行한 群이 施行하지 않은 群보다, 心室中隔缺損을 縫合하지 않은 群이 縫合한 群보다 높은 死亡率을 보였다.

3. 術前臨床症狀과 體外循環의 여러 變數들은 生存群과 死亡群에서 차이가 없었다.

4. 術前心 血管造影像의 左右肺動脈 및 下行大動脈의 直徑을 測定하여 算出한 $P_{RV/LV}$ 值의 平均値는 生存群과 死亡群에서 各各 0.419 ± 0.063 , 0.488 ± 0.113 으로 死亡群에서 높았다. $P < 0.025$) 또한 $P_{RV/LV} > 0.5$ 群에서는 3倍 以上の 死亡率을 보였고, 높은 合併症의 發生率을 보였다.

5. Incremental $P_{RV/LV} > 0.15$ 群에서도 높은 死亡率을 보여 術後臨床經過豫測에 主要한 基準이 되었다. 그의 左肺動脈의 不在나 分枝上的 異常도 危險因子로 考慮되었다.

上記와 같이 術後左右心室收縮期內壓比의 實際測定值과 術前心 血管造影像에서 算出한 $P_{RV/LV}$ 值는 術後臨床經過豫測에 비슷한 程度로 有効하며, 이에 依하여 術前에 危險率은 높은 患者의 選別과 右心室流出路再建術의 術前計劃, 그리고 2段階手術의 適用 등에 留意하면 보다 改善된 臨床成績을 期待할 수 있음을 討議하였다.

REFERENCES

- Lillehei CW, Cohen M, Warden HE, Read RC, Aust JB, De Wall RA, Varco RL : *Direct vision intracardiac surgical correction of the tetralogy of Fallot, pentalogy of Fallot and pulmonary artesia defects: report of ten first cases.* *Ann Surg* 142:418-445, 1955.
- Sutherland HDA : *The metamorphosis of cardiac surgery in Australia.* *J Thorac Cardiovasc Surg* 80:808-823, 1980.
- Blackstone EH, Kirklin JW, Bertranou EG, Labrosse CJ, Soto B, Barger LM Jr. : *Preoperative prediction from cineangiograms. of postrepair right ventricular pressure in tetralogy of Fallot.* *J Thorac Cardiovasc Surg* 78:542-552, 1979.
- Mc Goon DC, Baird DK, Davis GD : *Surgical management of large bronchial collateral arteries with pulmonary stenosis or atresia.* *Circulation* 52:109-118, 1975.
- Rowlatt JF, Rimoldi HJA, Lev M : *The quantitative anatomy of the normal child's heart.* *Pediatr Clin North Am* 10:499-588, 1963.
- Castaneda AR, Freed MD, Williams RG, Norwood WI : *Repair of tetralogy of Fallot in infancy.* *J. Thorac Cardiovasc Surg* 74:373-381, 1977.
- Norwood WI, Rosenthal A, and Castaneda AR : *Tetralogy of Fallot with Acquired Pulmonary Atresia and Hypoplasia of Pulmonary Arteries,* *J. Thorac Cardiovasc Surg* 72:454, 1976.
- Moss AJ, Adams FH, Emmanouilides GC : *Heart disease in infant, children and Adolescents.* *Willams & Wilkins 2nd ed.* 276-289, 1977.
- Arciniegas E, Farooki ZQ, Hakimi M, Perry BL,

- Green EW : *Early and late results of tetralogy of Fallot*. *J. Thorac Cardiovasc Surg* 80:770-778, 1980.
10. Kirklin JW, Blackstone EH, Pacifico AD, Brown RN, Bargeron LM Jr : *Routine primary repairs vs two-stage repair of Tetralogy of Fallot : Circulation* 60:373-386, 1979.
 11. Barratt-Boyes BG, Neutze JM : *Primary repair of tetralogy of Fallot in infancy using profound hypothermia with circulatory arrest and limited cardiopulmonary bypass: a comparison with conventional two stage management*. *Ann Surg* 178:406, 1973.
 12. Naito Y, Fujita T, Manabe H, Kawashima Y : *The criteria for reconstruction of right ventricular outflow tract in total correction of tetralogy of Fallot*. *J. thorac Cardiovasc Surg* 80:574-581, 1980.
 13. Osborn JJ, Gerbode F : *Optimum degree of pulmonary stenosis in the presence of insufficiency after repair of tetralogy of Fallot*. *Circulation* 24:1009, 1961.
 14. Morton RF, Stern TN : *Isolated pulmonic valvular regurgitation*. *Circulation* 14:1069-1072, 1956.
 15. Collins NP, Braunwald E, Morrow AG : *Isolated congenital pulmonic valvular regurgitation*. *Am J Med* 28:159-164, 1960.
 16. 김종환 : 개심술의 술후조기 임상경과 대한흉부의 과학회지. 15 : 39-51, 1982.
 17. Alfieri O, Blackstone EH, Kirklin JW, Pacifico AD, Bargeron LMJ : *Surgical treatment of Tetralogy of Fallot with pulmonary atresia*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 75:321-335, 1978.
 18. Gill CC, Moodie DS, Mc Goon DC : *Staged surgical management of pulmonary atresia with diminutive pulmonary arteries*. *J. Thorac Cardiovasc Surg* 73:436-442, 1977.
 19. Hawe A, Rastelli GC, Ritter DG, DuShane JW, Mc Goon DC : *Management of the right ventricular outflow tract in severe tetralogy of Fallot*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 60:131-143, 1970.
 20. Blackstone EH, Kirklin JW, Pacifico AD : *Decision-making in repair of tetralogy of Fallot based on intraoperative measurements of pulmonary arterial outflow tract*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 77:526-532, 1979.
 21. Alfieri O, Blackstone EH, Parenzan L : *Growth of the pulmonary annulus and pulmonary arteries after the Waterstone anastomosis*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 78:440-444, 1979.
 22. Gale AW, Arciniegas E, Green EW, Blackstone EH, Kirklin JW : *Growth of the pulmonary annulus and pulmonary arteries after the Blalock-Taussing shunt*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 77:459-465, 1979.
 23. Arciniegas E, Farooki ZQ, Hakimi M, Green EW : *Results of two-stage surgical treatment of Tetralogy of Fallot*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 79:876-883, 1980.
 24. Turker WY, Turley K, Uilyot DJ, Ebert PA : *Management of symptomatic Tetralogy of Fallot in the first year of life*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 78:494-499, 1979.
 25. Sade RM, Williams RG, Castaneda AR : *Corrective Surgery for congenital cardiovascular defects in early infancy*. *Am. Heart J* 90:656-664, 1975.
 26. Daily Po, Stinson EB, Griep RB, Shumway NE : *Tetralogy of Fallot. Choice of Surgical procedure*. *J Thorac Cardiovasc Surg.*, 75:338-345, 1978.