

Fallot 四徵症의 根治手術에 대한 임상적 고찰

蔡誠洙* · 李哲世* · 宣 鄉* · 白匡濟* ·

李寅聖* · 金學濟* · 金炯默*

- Abstract -

A Review of the Total Correction of Tetralogy of Fallot

Seong Soo Chae, M.D.,* Chul Sae Lee, M.D.,* Kyung Sun, M.D.,*

Kwang Je Baek, M.D.,* In Sung Lee, M.D.,* Hark Jei Kim, M.D.,* Hyoung Mook Kim, M.D.*

The experience with operative treatment for total correction of Tetralogy of Fallot at the department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Korea University Hospital from January, 1977, through April, 1983 was reviewed.

Of the 29 patients reviewed, male to female occurrence ratio was 22:7

Type of V.S.D. was type II in 26 cases(90%) and total conus defect in 3 cases(10%). Average size of V.S.D. was 19 mm.

Type of Right ventricular outflow tract stenosis was highest frequency with pulmonary valvular and infundibular stenosis combined type in 21 cases(72%), and there were 8 deaths in this group.

Type of R.V.O.T. reconstruction contains 2 cases of infundibulectomy only, 1 case of infundibulectomy with valvular commissurotomy, 2 cases of pericardial patch, 23 cases of pericardial patch with Teflon or Dacron felt reinforced and 1 case of pulmonary valved conduit reconstruction.

Operative mortality was higher in outflow patch through pulmonary valve ring.

Overall mortality was 31%.

Major causes of death and postoperative complications were low output syndrome, complete A-V block acute renal failure, ventricular fibrillation, bleeding brain abscess, and sudden cardiac arrest.

I. 서 론

Fallot 四徵症은 선천성 심장기형에서 비교적 높은 빈도를 나타내며 특히 청색증 기형 중에는 가장 높은 빈도를 나타내는 질환으로 1944년 동맥과 폐동맥간의 단락 수술의 성공으로 그 치료에 획기적 전기를 맞게 되었다. 1955년 처음 완전교정술이 시행된 이후 꾸준한 발달로 우리나라에서도 근치수술로서 좋은 성적을 보여주고 있다.

* 高麗大學校 醫科大學 胸部外科學教室

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
College of Medicine, Korea University

저자는 1977년 1월부터 1983년 4월까지 고려대학교 의과대학 흉부외과학 교실에서 Fallot 四徵症으로 완전교정술을 시행받았던 29례에 대하여 문헌적 고찰과 함께 이에 대한 결과를 보고하는 바이다.

II. 관찰대상 및 방법

본 교실에서 1977년 1월부터 1983년 4월까지 Fallot 四徵症으로 진단받았던 29례를 대상으로 연령 및 성별분포, 술전상태, 수술조건, 수술방법, 수술후 합병증, 사망례에 대한 부검결과분석 및 사망원인 분석등을 관찰조사하였다.

III. 관 찰 결 과

1. 성별 및 연령

29례중 남자 22명(76%), 여자 7명(24%)으로 남자에서 월등히 높은 발생을 보였다.

연령별 분포를 보면 2세부터 26세까지 평균 11세였으며 7세이전에 남자 7명(24%), 여자 3명(10%), 8세부터 14세사이 남자 6명(21%), 여자 1명(3%) 15세에서 21세사이가 남자 8명(28%), 여자 2명(7%) 21세이상 이 남녀 각각 1명씩이었다.

연령별 사망율은 7세이전이 5명으로 전체사망율의 56%로 가장 높았다(Table 1).

Table 1. Age, Sex Distribution & Related Mortality

	Male	Female	Total	Mortality	
				Male	Female
0- 7	7(24%)	3(11%)	10(34%)	4	1
8-14	6(21%)	1(3%)	7(24%)	1	
15-21	8(28%)	2(7%)	10(34%)	2	
21-	1(3%)	1(3%)	2(7%)	1	
Total	22(76%)	7(24%)	29(100%)	8	1

2. 증상 및 과거력

29례중 28례(97%)가 청색증군이었고 1례만이 비 청색증이었다.

증상은 전례에서 운동시 호흡곤란, 소아기의 잦은 상도기염, 북채 손가락을 보였으며 18례(62%)에서 S-guattting, 5세이하 환자 4례중 2례에서 저산소박작을 보였다. 2례에서 각혈, 1례에서는 far advanced pulmonary tuberculosis로 결핵치료를 위해 수술을 연기 하여야 했다. 과거 Blalock-taussig 수술 받은 후 완전 교정술을 받은 례가 2례 있었다.

3. 진 단

병력, 이학적소견, 흉부단순촬영, 심전도검사, 초음파 검사 등으로 일반적 검사를 하고, 우심도자검사, 우심실 조영술로 좌우단락존재 및 정도, 심실중격결손의 위치, 우심실유출로 협착의 정도 및 양상, 대동맥기승정도 등을 확진하고 수술에 임하였다. 이중 심전도 검사상 전례에서 우심실 비대 및 우축편위를 나타냈고, 술전에 불완전 우각 block 및 불완전 좌각 block이 각 1례씩 있었

다.

혈액검사상 혈색소 18 gm%이상의 환자가 23명(79%)로 이중 7명(30%)에서 술후 사망했고, 18 gm% 이하의 환자 6명(21%)중 2명(33%)이 술후 사망하였다.

4. 수술 소견

심실중격결손은 3례에서 I형과 II형의 혼합형인 Total conus defect였으며, 나머지 26례(90%) 모두 type II였다. 결손공의 크기는 직경 10 내지 30mm의 범위였으며 평균 19mm였다.

우심실유출로 협착은 단순폐동맥관 협착이 2례(7%) 누두부 협착만 보인 경우가 6례(21%)이며, 21례(72%)에서는 누두부 및 폐동맥관 협착이 동반되어 있었다. 누두부 협착만 있는 6례중 1례, 누두부 및 폐동맥관 협착동반례 21례중 8례에서 사망하였다(Table 2).

타기형의 동반 증례는 모두 7례로서 P.F.O. 2례, A.S.D. 1례, P.D.A. 1례, Ebstein anomaly 1례, P.L.S.V.C.(상공정맥잔유증) 1례, cleft palate 1례였다(Table 3).

5. 수술 방법

전례에서 전신마취하에 정중절개로 체외순환하 개심술로 시행하였고 인공심폐기는 Polystan Rygg-kyvsgaard roller pump를 사용하였다. 산화기는 대개 Polystan V T-2000, VT-5000, VT-7000의 기포형 산화기를 사용하였다. 체외순환방법은 전례에서 혈액회석관류법하에 중

Table 2. Types of RVOT Stenosis & Related Mortality

Type	Number	Mortality
Valvular Stenosis	2(7%)	
Infundibular Stenosis	6(21%)	1(3%)
Valvular+Infundibular Stenosis	21(72%)	8(28%)

Table 3. Associated Anomaly

Anomaly	Number
P.F.O.	2
A.S.D.	1
P.D.A.	1
Ebstein's Anomaly	1
P.L. SVC	1
Cleft Palate	1

등도 저체온법을 이용하였다.

관상동맥의 이상은 발견할 수 없었다. 심실중격결손공은 전례에서 Teflon felt patch를 사용하여 폐쇄하였다.

우심실 유출로의 확장은 누두부 근육 비후부 절개만으로 넓혀준 레가 2례(7%), 근육 비후부절개와 폐동맥관 교련술을 병합한 것이 1례(3%), 나머지 26례에서는 patch를 사용하였다. patch 사용 26례중 심낭편 사용이 2례(7%), 심낭편에 인조섬유편(Teflon 혹은 Dacron Patch)을 보강하여 사용한 것이 23례(80%)였다.

Patch 사용례는 전례에서 폐동맥 판류를 절개하고 우심실유출로에서 폐동맥에 걸쳐 부착 봉합하였으며 patch의 내벽에는 심낭편을 이용하여 관막을 만들어 폐동맥폐쇄부전의 방지를 도모하였다. 이외에 폐동맥의 발달이 지나치게 빈약하였던 1례에서는 Valved conduit를 사용하여 우심실 유출로를 새로 만들어 주었다(Table 4).

6. 관찰 결과

수술 직후부터 나타난 합병증을 열거하여 보면 저심박출량이 6례로 가장 많았고 늑막삼출 3례, 급성 신부전 3례, 완전 방실 block 2례, 심실세동 2례, 그외 불완전 우각 block, 불완전 좌각 block, 뇌전색증, 뇌출혈 술후 출혈로 인한 급성심낭 tamponade, 술후 혈관조영으로 나타난 폐동맥폐쇄부전, 대동맥관 폐쇄부전등이 각 1례씩 있었다(Table 5).

사망율은 7세이전에서 4례(44%)로 가장 높게 나타났다.

전체적 술후사망율은 9례(31%)이며 1례는 퇴원후 추락사고로 인한 심박동기의 기능정지로 사망하였다.

우심실 유출로 협착과 관계를 보면 폐동맥 협착은 사망례가 없고 누두부 협착만 있는 6례중 1례(17%), 누두부 협착과 폐동맥 협착이 동반된 21례중 8례(38%)

Table 5. Postoperative Complications & Related Mortality

Complication	Number	Mortality
Complete A-V Block	2	1
Incomplete R.B.B.B	1	
Incomplete L.B.B.B	1	
L.O. Syndrome	6	4
Pulm. Regurgitation	1	
Ao. Regurgitation	1	
Endocarditis	1	
Cardiac Tamponade	1	
Uncontrolled Ventricular Fibrillation	2	2
Pleural Effusion	3	
Intracranial Hemorrhage	1	1
Cerebral Thrombosis	1	1
A.T.N. or A.R.F.	3	1

로서 누두부와 폐동맥 협착이 동반된 경우에 높은 것으로 나타났다.

우심실 유출로 확장방법과의 관계를 살펴보면 심낭편만 사용한 경우 2례중 1례에서 사망하였으며, 심낭편에 인조섬유편을 보강하여 사용한 경우 23례중 8례(35%)에서 비교적 높은 사망율을 보였다. 전에 shunt 수술을 받았던 2례는 모두 성공하였다.

부검을 시행한 3례를 포함하여 각각의 사망인인을 살펴보면 저심박출량으로 인한 경우가 3례, 급성 심정지 1례, 술전부터 의심되었던 뇌농양 1례, 뇌출혈 1례, 심실세동 1례, 완전 방실 block 1례, 뇌전색증 1례 등이다(Table 6).

IV. 고 안

Falot 四徴症은 그 해부학적 특징이나 혈액학적 기전이 우리에게 잘 알려져 있고 그 발생빈도에서는 비교적 높은 율을 차지하고 있으면서도 폐동맥의 발달 상환이나 우심실 유출로의 협착에 관한 문제, 또는 타기형과의 합병 문제등 여러가지 문제점이 아직도 확실히 해결되지 않고 있는 질환이다.

대부분의 심장외과의 들이 수술시 직면하는 우심실 유출로의 재건에 대한 방법론이나 Collateral Circulation으로 인한 수술시의 과다출혈, 특히 폐동맥 폐쇄증과 약 5%의 발생증을 가지고 있는 관상동맥의 이상은 수술

Table 4. Types of RVOT Reconstruction & Related Mortality

Type	Number	Mortality
Infundibulectomy	2(7%)	
Infundibulectomy + Valvular Commissurotomy	1(3%)	
Pericardial Patch	2(7%)	1(3%)
Pericardial Patch +Teflon or Dacron Reinforced	23(80%)	8(28%)
Valved Conduit	1(3%)	

Table 6. Postoperative Death

Case	Sex	Age	Postop. Course	Cause of Death
1.*	M	6	24 hours	Complete A-V Block + A.R.F.
2.*	M	6	20 days	Brain Abscess
3.	F	6	36 hours	Intracranial Hemorrhage
4.	M	18	24 hours	Cerebral Thrombosis + Ventricular Tachycardia
5.	M	2	24 hours	L.O. Syndrome
6.	M	16	20 hours	Sudden Cardiac Arrest
7.*	M	5	15 hours	Ventricular Fibrillation
8.	M	23	4 days	L.O. Syndrome + A.R.F.
9.	M	11	24 hours	L.O. Syndrome

* Autopsy Cases

의 금기라 할만큼 심장외과의의 심각한 문제점이다^{1,14}. 본 교실에서 수술례에서는 폐동맥 폐쇄증이나 관상동맥 이상은 한례에서도 발견할 수 없었다.

폐동맥 폐쇄증 또는 심한 폐동맥 협착에서 일차적 완전 교정보다는 고식적 shunt 수술에 의해 폐동맥의 성장 내지 확장을 도모할 수 있으며 낮은 사망율에 대한 보고가 많다^{1,9,10,11,13}.

최근의 발표등을 보면 고식적방법들의 낮은 사망율로 고식적 방법을 고집하는 보고들도 많이 있으나^{9,10,16} 모든 연령층은 물론 특히 24개월 이전의 T.O.F. 수술을 받는 환자에서 폐동맥 관류의 hypoplasia의 정도, 우심실유출로 patch type, 술후 승압제 사용등의 여러요건을 강안 하더라도 고식적 방법보다는 완전 교정술이 더 낮은 사망율을 나타내며 권할수 있는 방법이라 보고 있다^{2,3,12}.

Daily에 의한 T.O.F. 교정의 수술적 선택을 살펴보면

1. 2세이전에 심한 증상을 보이지 않는 환자는 완전 교정술술이 좋다.
2. 어떤 나이의 환자라도 증상을 나타내는 대부분의 환자에게는 완전교정술이 treatment of choice이다.
3. 심한 폐동맥 유출로 협착이나 폐쇄증 또는 Left anterior descending이나 Rt Coronary artery에서 기시되는 관상동맥 이상이 동반된 경우 고식적수술의 Indication이 된다.
4. 고식적수술 방법은 연령에 상관없이 Blalock-taussig가 좋다.
5. Blalock-taussig shunt와 이차적 완전교정술의 수술 사망율은 여타의 보고보다 낮다.
6. Blalock-taussig shunt를 실패하고 완전교정술이 금

기인 유아환자에서는 Waterston과 Potts shunt가 1차적 Indication이 된다.

본 교실에서 술전에 shunt 수술을 시행하였던 예는 모두 생존하여 이차적 완전 교정술을 시행받았으며 좋은 결과를 나타내었다.

논란이 되어왔던 혈구과다증과의 관계는 혈액소지 18 gm%이상 이하의 결과에서 별다른 차이를 보이지 않는 것으로 나타났다.

우심실유출로 즉 폐동맥협착의 type과 술후 사망율과의 관계는 아직 확실한 통계적 보고는 없으나 누두부근 육비후절제술 또는 폐동맥이나 우심실 자체에만 유출로 재건을 시켜준 레보다 폐동맥 관류를 넘어서 우심실부터 폐동맥까지 Patch로 유출로 재건 시켜준 레가 월등히 높은 사망율을 보였다^{7,13,14}.

본교실의 수술례에서도 폐동맥관 및 누두부협착이 동반되어 유출로를 patch로 재건시켜준 경우에서 높은 사망율을 나타냈다.

우심실유출로 patch의 형태나 재료에 대하여도 최근까지 논란이 많으나 폐동맥륜을 남겨두고 patch를 대준 경우 또는 심낭편으로만 patch를 대준 경우에 술후 우심실유출로의 심실류의 발생이 보고되고 있어² 그 원인이 되는 폐동맥륜의 절개와 이차적 비후를 가져올수 있는 parietal & septal band의 절개를 권하고 있다^{8,17}.

본 교실에서는 우심실유출로 patch를 전례에서 우심실에서 폐동맥륜을 절개후 폐동맥까지 대고 심실류방지를 위해 심낭편과 더불어 인조심유관을 보강하여 수술하였다. 또한 적절한 유출로 확장의 효과에도 불구하고 patch조정술의 빈도가 낮아지는 성향을 보이는 보고도 있다¹⁸.

술후 합병증으로는 일반적으로 완전 방실 Block, 우각

Block 등 전도장애가 많은데 특히 우각 block의 발생은 78%까지 보고한 예도 있다^{3,4)}.

저심장박출은 비교적 많은 합병증의 하나이며 심실세동도 3%까지 보고가 있었다¹¹⁾. Renal dysfunction을 합병증으로 보고한 레에서는 그의 risk factor로 ① 동맥산소분압 90%이하 ② C-T ratio 50%이상 ③ QRS의 axis가 +120도 이상 ④ Vb의 S wave가 7mm 이상 ⑤ Vb의 R/S Voltage비가 그이하 ⑥ Vb의 하향T등으로 보고 있다.

본 교실에서 경험한 합병증으로 완전방실 block 2례는 모두 심박동기로 교정되었고, 불완전 좌, 우각 block이 각 1개씩 있었으며 심실세동 2례는 모두 사망하였다. 뇌출혈과 뇌전색증 1개씩 있었으며 모두 사망하였고 급성 신부전 3례중 1례에서만 사망하였다. 특기한 것은 폐동맥과 대동맥 폐쇄부전이 각 1례씩 있었는데 재수술 없이 digitalization으로 해결할 수 있었다. 수술 사망율은 근래에 10% 내외의 보고들이 많으나 Daily, Kirkin 등은 5% 이내의 사망율을 보고하였다^{1,3)}.

V. 결 론

고려대학교의과대학 흉부외과학 교실에서 1977년 1월부터 1983년 4월까지 Fallot 四徵症 29명에 대하여 완전교정술을 시행하였다. 사망율은 31%였으며 우심실 유출로의 누두부 협착 및 폐동맥 협착이 합병되어 있는 경우 7세 이전에 수술한 레, 우심실 유출로 patch 조영술 시행한 레에서 높았다.

REFERENCES

1. Kirkin, J.W. : Routine primary repair vs Two stage repair of tetralogy of Fallot. *Circulation*, 60:373, 1979.
2. Tucker, W.Y. : Management of symptomatic tetralogy of Fallot in the first year of life. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 78:494, 1979.
3. Castaneda, A.R. : Repair of tetralogy of Fallot in infancy. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 74:372, 1977.
4. Arthur Garson Jr. : Status of the adult and adolescent after repair of tetralogy of Fallot. *Circulation*, 59:1232, 1979.
5. Blackstone, E.H. : Preoperative prediction from

6. Tanaka, J. : Predisposing factors of renal dysfunction following total correction of tetralogy of Fallot in the adult. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 80:135, 1980.
7. A. Louis Calder : Postoperative evaluation of patients with tetralogy of Fallot repaired in infancy. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 77:704, 1979.
8. Borow, K.M. : Left ventricular function after repair of tetralogy of Fallot and its relationship to age at surgery. *Circulation*, 61, 1150, 1980.
9. Taussig, H.B. : Tetralogy of Fallot, Early history and late results. *A.J.R.*, 133:423, 1979.
10. Archiniegas, E. : Results of two stage surgical treatment of tetralogy of Fallot. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 79:876, 1980.
11. Harken, A.H. : Surgical correction of recurrent sustained ventricular tachycardia following complete repair of tetralogy of Fallot. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 80:779, 1980.
12. Gale, A.W. : Growth of the pulmonary annulus and pulmonary arteries after the Blalock-Taussig shunt. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 77:459, 1979.
13. Daily, P.O. : Tetralogy of Fallot, Choice of surgical procedure. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 75:338, 1979.
14. Pacifico, A.D. : Repair of complete Atrioventricular canal associated with tetralogy of Fallot or D.O.R.V. *Ann. Thorac. Surg.* 29:351, 1980.
15. Fellows, K.F. : Results of routine preoperative coronary angiography in T.O.F. *Circulation*, 51:561, 1975.
16. Alvarez D.F. : Ascending aorta-right pulmonary artery anastomosis. *Thorax*, 28:151, 1973.
17. Pacifico, A.D. : Surgical management of Pulmonary stenosis in tetralogy of Fallot. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 74:382, 1977.
18. Asano, K. : A new method of right ventricular outflow reconstr. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 59: 512, 1970.
19. 서경필 : Fallot 四徵症의 외과적 완전교정에 대한 임상적 고찰, 대한흉부외과학회지, 9:198, 1976