

환로四徵症에서 肺動脈의 狀態와 手術成績과의 關係

安 在 浩*·徐 景 弼*

- Abstract -

The Relationship of the Pulmonary Arterial Status and the Operative Results in Tetralogy of Fallot

Ahn, Jae Ho M.D.* and Suh, Kyung Phill M.D.*

In Tetralogy of Fallot, the most common congenital cyanotic heart disease, the mortality is decreasing continuously with adequate type and timing of operation. At S.N.U.H., 195 patients were operated from January 1982 to December 1983 and 176 patients among them were analysed in the view of pre-operative pulmonary arterial condition measured by cardiac cineangiogram.

The most common associated anomaly were PFO and ASD and they did not affect the postoperative course and mortality. The overall mortality rate was 8.5% in 1982 and 6.8% in 1983 but under 2 years of age, the mortality rate was relatively high as 25% in 1982 and 16.7% in 1983, and when transannular patch widening of Right Ventricular Outflow Tract was used, the mortality rate was 12.5% in 1982 and 27.3% in 1983.

Preoperative angiographic measurements of the pulmonary arterial status for prediction of the ratio between the Left Ventricular and Right Ventricular peak systolic pressure were calculated retrospectively according to the Blackstone's formula, and the predicted value of $P_{RV/LV}$ greater than 0.6 carried apparently high complication and mortality rate as 16.6% M.R. in 1982 and 11.1% in 1983.

Among postoperative complications, c-RBBB occurred most frequently about 50% but did not influenced to mortality, Low Cardiac Output Syndrome was developed in about 40%.

If we select the patient who should have the staged operation including shunt operation and choose the type of RVOT relief, we expect the improvement of postoperative clinical results.

I. 緒 論

先天性 心畸形 中 복잡한 畸形을 分界하는 基準이 되는 환로氏四徵症은 青色症을 同伴하는 先天性 心畸形 中 가장 흔히 볼 수 있는 型으로 1672年 Stensen 이 記述한 이후 1888年 Fallot 에 依해 臨床 및 病理學的 네가

지 定義를 갖추게 되었고¹⁾, 그후 많은 研究가 거듭되어 現在 그 胎生學的인 發生機轉에 대해 많은 것이 알려지게 되었으며²⁾ 나아가서 보다 合理的인 各 細部畸形에 대한 病理, 胎生學的 區分이 시도되고 있을 뿐 아니라^{3,4)} 수술전 心血管造影術을 통한 면밀한 檢査 및 分類가 이루어져⁵⁾ 그에 따른 臨床的 治療 方針을 결정하게 되고 그리하여 그 手術成績에 지대한 영향을 미치게까지 이르렀다.

本 서울大學校病院 胸部外科에서는 1981年度의 환로氏四徵症에 對한 手術成績을 發表한 바 있으며⁶⁾ 그후

* 서울大學校病院 胸部外科

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

心血管造影에서의 肺動脈 狀態에 따른 患者의 選別과 手術 方法의 選擇 및 手術手技의 진보등에 依해 해를 거듭할수록 好轉된 手術 結果를 보이고 있다.

本 論文은 1982 年과 1983 年 本 서울大學校病院 胸部外科에서 施行했던 華로氏四徵症의 手術 經驗에 關한 臨床的 考察이다.

II. 對象 및 方法

서울大學校病院 胸部外科에서는 1981 年 76 例의 華로氏四徵症 患者를 開心 下에 完全矯正術을 施行 21.4 %의 死亡率을 기록한 以後, 1982 年 總 開心術 600 例中 93 名의 華로氏四徵症을 治驗하였고 1983 年 102 名의 患者를 手術하였던 바 그중 醫務記錄 및 心血管造影의 檢討가 可能하였던 176 名의 患者를 對象으로 臨床經過의 肺動脈 狀態와의 相互關係를 觀察하였다.

1. 對 象

176 名中 82 年 手術例가 86 名으로 이중 3 名에서 Blalock-Taussing shunt (B-T shunt)를 施行하였고 나머지 83 名에서 完全矯正術을 行하여 7 名의 直接 死亡을 體驗 8.5 %의 死亡率을 記錄하였으며, 83 年은 90 名의 患者中 3 名에서 B-T shunt를 87 名에서 完全矯正術을 시행하여 6 名의 死亡을 보여 6.9 %의 手術 死亡率을 나타내었다.

B-T shunt는 甚한 肺動脈 發育不全이나 肺動脈의 部分的 狹窄을 보인 5 個月에서 13 才까지의 患者에서 시행하였으며 本 論文에서는 完全矯正術을 行한 患者에 對한 瘡점을 맞추었다.

2. 心血管造影의 測定

術後 左心室壓과 右心室壓의 比에 對한 豫測을 術前 心血管造影에 依한 肺動脈系의 狀態 및 下行大動脈 등 에 依해 算出하는 方式에 따라 Blackstone⁷⁾, Kirklín 등 이 제시한 測定法에 依해 다음과 같이 測定했다.

右肺動脈 및 左肺動脈의 直徑은 첫 分枝가 시작되면서 넓어지기 시작한 點과 첫 分枝가 갈라지기 시작한 點의 中間部分의 直徑을 收縮期에 0.5 mm 단위까지 測定하였다. 大動脈의 直徑은 McGoon⁸⁾이 제시한 대로 下行 胸部大動脈의 橫隔膜 直上部에서 中間收縮期의 直徑을 測定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 直徑을 測定하여 그 平均値를 使用하

였으며 이때 가장 直徑이 큰 收縮期 初期 直徑은 肺動脈 瓣膜의 直下部에서 測定하였고 直徑이 가장 작은 弛緩期 中期 直徑은 肺動脈瓣膜의 直上部에서 測定하였다. 左右肺動脈의 狹窄은 左右肺動脈 起始部의 直徑이 主肺動脈 直徑의 50 % 未滿일 때 狹窄이 있는 것으로 간주하였고, 肺動脈分枝 異常을 한쪽 肺動脈이 없거나 末梢肺動脈 狹窄이 確實한 경우로 하였다.

以上の 測定을 本院 放射線科에 있는 General Electrics 社의 心血管造影機에 依해 行해진 4 房 攝影像에서 測定되었다.

이러한 測定値를 Blackstone의 다음 式에 依해 術後 左右心室 收縮期內壓比를 計算하였다⁷⁾.

$$P_{RV/LV} = 0.4840 / (D_{RPA} / D_{DTA} + D_{LPA} / D_{DTA}) + 0.2007 + 0.09437 \exp(-0.6344 Z) \\ \text{(if no transannular patch or valved conduit)} \\ + 0.2569 \text{(if RPA stenosis is present)} \\ + 0.1188 \text{(if RPA arborization anomaly is present)} \\ + 0.7936 \text{(if bilateral arborization anomaly is present)}$$

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

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

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

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

$$D_{RPA} = \text{Diameter of the right pulmonary artery}$$

$$D_{LPA} = \text{Diameter of the left pulmonary artery}$$

$$D_{DTA} = \text{Diameter of the descending thoracic aorta}$$

$$D_{PVA} = \text{Diameter of the pulmonary valve annulus}$$

$$BSA = \text{Body Surface area}$$

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

이때 Z변수에 의해 계산되는 항목을 incremental $P_{RV/LV}$ 라 표현한다.

3. 觀察 項目

먼저 年度別 年齡別 區分을 시도하고, 術前症狀 및 臨床檢査値의 比較, 手術所見과 方法 등을 관찰하였으며 $P_{RV/LV}$ 에 對한 成績에 對해 檢證하였다. 그 밖에 심폐

기의 작동에 관한 항목과 術後의 合併症, 死亡例에 대해 分析하였고 마지막으로 全例를 다시 P_{RVLV} 값에 따라 0.6 以上の 群과 以下の 群으로 나누어 術後狀態를 比較하였다.

III. 結 果

1. 性別 및 年齡

82年度에 行한 完全矯正術은 83例로 이중 男子가 57名, 女子가 26名이었으며 年齡은 7個月에서 30才까지의 分포를 나타내고 平均 年齡은 7.8才이었다.

83년에는 87例에서 完全矯正術을 行하여 男子가 52名, 女子가 35名이었고 年齡은 11個月에서 26才까지로서 平均 8.6才이었다.

이들의 年齡別 分布는 表1과 같으며 10才 以下の 群에서만 死亡을 경험하였고 그 以上の 年齡에선 한명 的 死亡도 없었다.

82年の 死亡率 8.5%에 대해 2才 未滿의 死亡率은 25%이었고, 83年은 死亡率 6.9% 中 2才 未滿에서는 16.7%로서, 嬰幼兒에서의 81年度 75%의 死亡率

表 1. 性別 및 年齡分布와 死亡率

'82	表 1. 性別 및 年齡分布와 死亡率			
Age	Male	Female	Total	M.R.
24	6(2)	6(1)	12(3)	25%
2-5	22(1)	10(1)	32(2)	6.3%
6-10	11(2)	6	17(2)	11.8%
11-15	8	1	9	
16-20	4	2	6	
21 ↑	6	1	7	
Total	57(5)	26(2)	83(7)	8.5%

'83

Age	Male	Female	Total	M.R.
24	4	2(1)	6(1)	16.7%
2-5	19	13(2)	32(2)	6.3%
6-10	15(1)	8(2)	23(3)	13.0%
11-15	6	6	12	
16-20	3	2	5	
21 ↑	5	4	9	
Total	52(1)	35(5)	87(6)	6.9%

()안은 사망자수

6)에 비해 많은 好轉을 보였으나 아직도 여전히 높게 나타나고 있다.

2. 術前症狀 및 臨床檢査值

對象患者에서 보여준 症狀으로는 青色症, 運動性呼吸 困難, 低酸素性發作, 踴踴 등을 들수 있으며 그 發生頻 度는 表2에서 보여준다.

그러나 表2에 나타난 숫자는 主症狀을 中心으로 했 기 때문에 실제 發顯되었던 症狀보다는 훨씬 낮게 나타 내지고 있음을 밝혀둔다.

術前 血液檢査상의 血色素值, 血球分劃值 및 動脈血酸 素分壓은 表3에서 보이는 바로서, 生存群과 死亡群 間에 有意한 差이는 없었으나 ($p < 0.01$), 死亡群에서 動 脈血酸素分壓은 낮았고 血色素值과 血球分劃值는 높게 나타났다.

3. 手術 所見

對象患者들의 手術所見은 表4에서 나타내고 있다.

82年度 手術群을 檢討하면 먼저 心室中隔缺損에서 pe- rimembraneous type이 92.7%를 차지하고 이중 9.2 %에서 死亡하였으며 subarterial type은 7.3%로서 死 亡例은 없었다. 肺動脈의 狹窄狀態는 combined type이 63.4%로서 이 群에서 7.7%의 死亡率을 기록하고 있 고 infundibular type이 35.4%를 차지하며 死亡率은 10.3%, valvular type은 1例 밖에 관찰되지 않았다. 同伴된 畸形으로는 卵圓孔開存이 43.6%에서 관찰되었 고 心房中隔缺損이 17%, 大動脈管開存이 6.1% 있었 다.

83年の 87名 對象群을 分類하면 心室中隔缺損 中 perimembraneous type이 98.9%를 차지하며 7.5% 의 死亡率을 記錄한 반면 subarterial type은 1例밖에 관찰되지 않았다. 肺動脈의 狀態는 combined type 의 狹窄이 60.9%로서 死亡率은 5.7%, infundibular ty- pe은 35.6%에 死亡率 6.5%, valvular type은 3例 로서 1名이 死亡하였다. 동반기형으로는 卵圓孔開存이 52.9%에서 관찰되었고 10.3%에서 心房中隔缺損이 있 으며 1例의 vascular ring이 관찰되었다. 그밖에 2 例에서 完全矯正術을 받기 각각 2年 10個月 前 및 1 年 6個月 前에 右側 Blalock-Taussig shunt를 받은 過去歷이 있었으며 모두 經瓣膜擴張術을 利用한 完全矯 正術로 좋은 結果를 얻을 수 있었다.

表 2. 術前症狀區分

'82			症 狀	'83		
生存群	死亡群	合		生存群	死亡群	合
75	7*	82*		81	6	87
62(83%)	7(100%)	69(84%)	Cyanosis	69(85%)	5(83%)	74(85%)
57(76%)	5(71%)	62(76%)	D O E	53(65%)	3(50%)	56(64%)
17(23%)	5(71%)	22(27%)	squatting	27(33%)	3(50%)	30(34%)
12(16%)	3(43%)	15(18%)	Hypoxic spell	24(30%)	2(33%)	26(30%)
28(37%)	1(14%)	29(35%)	Frequent URI	25(31%)	2(33%)	27(31%)

* 83 명중 8 명이 사망하였으나 1 명은 수술과 무관하게 사망하여 통계에서 제외하였음.
앞으로 모든 수치는 이를 제외한 것임.

'82 表 3. 術前 臨床檢査值

	生存群 (n=75)	死亡群 (n=7)
PaO ₂ (mmHg)	41.5±17.85	39.29 ±13.85
Hb(g%)	17.10±3.81	17.87±2.21
Hct(%)	51.09±10.33	53.56 ±6.60

	生存群 (n=81)	死亡群 (n=6)
PaO ₂	43.08 ±15.88	38.33 ±11.16
Hb	17.43 ±3.04	18.77 ±3.83
Hct	52.35 ±9.22	60.0 ±8.97

4. 手術方法

手術은 體外循環 下에 上行大動脈의 遮斷 後 Bretschneider 溶液 혹은 MGH 心停止液을 毋문게 kg 당 10 cc 정도를 처음 注入하고, 30 分 경과시 추가로 注入하는 것을 원칙으로 中等度의 低體溫法을 利用하였으며 嬰幼兒에서는 경우에 따라 深層低溫法과 循環停止도 併用하였다.

體外循環이 手術結果에 미친 영향을 보기 위해 體外循環時間, 大動脈遮斷時間 및 冷却溫度 등을 비교한 結

表 4. 手術所見

'82				手 術 所 見	'83			
生存群 (n=75)	死亡群 (n=7)	合 (n=82)	死亡率		生存群 (n=81)	死亡群 (n=6)	合 (n=87)	死亡率
69(92%)	7(100%)	76(92.7%)	9.2%	VSD	80(98.8%)	6(100%)	86(98.9%)	7.5%
6(8%)	0	6(7.3%)		perimembraneous subarterial	1(1.2%)	0	1(1.1%)	
48(64%)	4(57%)	52(63.4%)	7.7%	PS	50(61.7%)	3(5%)	53(60.9%)	5.7%
26(34.7%)	3(42.9%)	29(35.4%)	10.3%	combined	29(35.8%)	2(2.5%)	31(35.6%)	6.5%
1(1.3%)	0	1(1.2%)		infundibular valvular	2(2.5%)	1(16.7%)	3(3.5%)	33%
36(48%)	2(28.6%)	38(46.3%)		Associated Anomaly				
12(16%)	2(28.6%)	14(17%)		PFO	45(55.6%)	1(16.7%)	46(52.9%)	
2(2.7%)	1(14.3%)	3(3.7%)		ASO	6(7.4%)	3(50%)	9(10.3%)	
1(1.3%)		1(1.2%)		Lt. SVC	2(2.5%)	1(16.7%)	3(3.4%)	
4(5.3%)	1(14.3%)	5(6.1%)		Anomaly of coronary artery				
1(1.3%)		1(1.2%)		PDA	1(1.2%)		1(1.1%)	
				Dextrocardia	1(1.2%)		1(1.1%)	
				Vascular ring	1(1.2%)		1(1.1%)	
				Prev. shunt Op.	2(2.5%)		2(2.3%)	
				Aberrant RV muscle band	1(1.2%)		1(1.1%)	

'82		表 5. 體外循環結果			'83	
生存群 (n=75)	死亡群 (n=7)		生存群 (n=81)	死亡群 (n=6)		
78.3±19.8	96.6±31.3	體外循環時間(分)	77.6±21.3	78.7±24.2		
60.5±11.2	72.1±25.3	大動脈遮斷時間(分)	56.8±12.2	56.8±12.1		
18 - 32°C	24 - 29.5°C	最低體溫(°C)	17 - 30°C	18.8-27°C		

'82				表 6. 肺動脈狹窄에 대한 手術方法				'83				
生存群 (n=75)	死亡群 (n=7)	合	死亡率	手術方法	生存群 (n=81)	死亡群 (n=6)	合	死亡率				
2	0	2		Infundibulectomy only	4	0	4					
2	0	2		Valvotomy + RVOT patch	6	1	7	14.3%				
25	2	27	7.4%	Infundibulectomy + RVOT patch	28	2	30	6.7%				
32	3	35	8.6%	Valvotomy + Infundibulectomy +RVOT patch	35	0	35					
14	2	16	12.5%	Infundibulectomy + Transanular patch	8	3	11	27.3%				

果는 表 5 와 같다.

表에서 보는바와 같이 82 年에는 死亡群에서의 體外循環時間 및 大動脈遮斷時間 등이 生存群에 비해 길어져 있으나 83 年度에는 별 차이가 관찰되지 않고 있다.

適用된 術式은 肺動脈狹窄에 對해 肺動脈瓣輪 切開術 혹은 漏斗部狹窄除去術만을 行한 群과 그에 併行하여 右心室流出路擴張術을 行한 群 및 $P_{RV/LV}$ 의 算出值에 準하여 經瓣輪擴張術까지 施行했던 群 등으로 分類하여 檢討하였고(表 6), 心室中隔缺損은 모든 例에서 補綴布片으로 縫合하였으나 83 年度에 行했던 患者의 手術例中 1 例의 vascular ring을 同伴한 작은 心室中隔缺損은 直接縫合하였으며 2 例의 患者에서는 $P_{RV/LV}$ 가 術後 經瓣輪擴張을 했음에도 불구하고 1.18 및 0.68 등으로 測定되고 人工心肺器의 分離가 곤란하여 縫合했던 心室中隔補綴에 5 mm 정도의 구멍을 뚫고 手術을 끝내어 좋은 결과를 얻을 수 있었다.

肺動脈狹窄에 對한 手術結果를 比較하여 보면 漏斗部狹窄의 除去만으로도 狹窄이 소실되었던 群에서는 82 年, 83 年 모두 死亡例가 없었으며, 肺動脈瓣輪切開術에 右心室流出路擴張이 必要했던 群에서는 83 年에만 7 名中 1 名이 死亡 14.3%의 死亡率을 記錄했고, 漏斗部狹窄除去에 右心室擴張術을 同時에 行했던 群은 82 年 7.4% 83 年 6.7%의 死亡率을 나타냈다. 그리고 이에 추가로 肺動脈瓣輪切開까지 併行했던 群에서는 82 年度에 35 名

中 3 名이 死亡하여 8.6%의 死亡率을 나타냈으나 83 年에는 35 名 施行하여 모두 生存하였다. 마지막으로 經瓣輪擴張術까지 行했던 群을 82 年에 16 名中 2 名 死亡으로 12.5%, 83 年 11 名中 3 名 死亡하여 27.3%의 높은 死亡率을 보여주고 있다.

5. 心血管造影의 測定値와 手術成績

對象患者에서 Blackstone 등이 제시한 方法⁷⁾에 따라 測定, 計算된 左右肺動脈의 直徑과 下行大動脈의 直徑과의 比 및 左右心室內壓比($P_{RV/LV}$)는 表 7 과 같고, 아울러 經瓣輪擴張을 施行하지 않았을 경우 瓣輪에 依해 增加된 $P_{RV/LV}$ 增加分은 表 8 에 표시되었으며, 經瓣輪擴張을 行한 경우든 안한 경우든 各 患者에서의 最終的 手術後 예측되는 $P_{RV/LV}$ 의 값은 表 9 에 나타냈다.

表 7 에서 보이는 것은 $P_{RV/LV}$ 가 0.5 를 기준으로 그 이하는 82 年에 57 名中 2 名이 死亡하여 3.5%의 死亡率을 보이고, 83 年에는 56 名中 2 名 死亡 3.6%의 死亡率을 나타내나, $P_{RV/LV}$ 가 0.5 이상에서는 82 年 25 名中 5 名 死亡하여 20%, 83 年에는 31 名中 4 名이 死亡 12.9%의 死亡率을 記錄 $P_{RV/LV}$ 가 0.5 이하의 群에 比較 현저히 높은 死亡率을 나타내고 있다. 또한 82 年의 手術中 生存群에서의 平均 $P_{RV/LV}$ 는 0.478 ± 0.065 인 反面 死亡群에서는 0.515 ± 0.054 로 統計的 有意한 차이를 보였고($p < 0.025$), 83 年度에도 生

'82

表 7. P_{RV/LV}의 分布

'83

生存群 (n=75)	死亡群 (n=7)	合	死亡率	D _{RPA} ⁺ D _{LPA} D _{DTA}		P _{RV/LV}	生存群 (n=81)	死亡群 (n=6)	合	死亡率
4	0	4	0	2.43-3.24	0.35-0.4		2	0	2	0
22	1	23	4.3%	1.94-2.43	0.4-0.45		18	1	19	5.3%
29	1	30	3.3%	1.62-1.94	0.45-0.5		34	1	35	2.9%
9	2	11	18.2%	1.38-1.62	0.5-0.55		14	1	15	6.7%
8	3	11	27.3%	1.21-1.38	0.55-0.6		8	2	10	20%
2	3	2	0	1.08-1.21	0.6-0.65		2	0	2	0
1	0	1	0	1.08↓	0.65↑		3	1	4	25%
0.478 ±0.065	0.515 ±0.054			平均			0.499 ±0.102	0.564 ±0.105		

'82

表 8. P_{RV/LV} 增加分の 分布

'83

生存群 (n=75)	死亡群 (n=7)	合	死亡率	P _{RV/LV} 增加分	生存群 (n=81)	死亡群 (n=6)	合	死亡率
18	2	20	10%	0.05-0.1	28	0	28	0
9	0	9	0	0.1 -0.15	14	2	16	12.5%
11	2	13	15.4%	0.15-0.2	10	0	10	0
3	0	3	0	0.2 -0.25	1	1	2	50%
9	0	9	0	0.25-0.3	2	2	4	50%
1	2	3	66.7%	0.3↑	4	0	4	0
0.112 ±0.089	0.200 ±0.164			平均	0.102 ±0.088	0.143 ±0.100		

'82

表 9. 手術終了後 豫測되는 P_{RV/LV}의 分布

'83

生存群 (n=75)	死亡群 (n=7)	合	死亡率	Estimated P _{RV/LV}	生存群 (n=81)	死亡群 (n=6)	合	死亡率
17	1	18	5.6%	0.45-0.5	13	0	13	0
17	0	17	0	0.5 -0.55	22	1	23	4.3%
20	3	23	13.0%	0.55-0.6	18	1	19	5.3%
11	1	12	8.5%	0.6 -0.65	14	1	15	6.7%
4	2	6	33.3%	0.65↑	10	2	12	16.6%
0.540 ±0.071	0.589 ±0.061			平均	0.573 ±0.105	0.596 ±0.108		

生存群은 平均 0.499 ± 0.102, 死亡群은 0.564 ± 0.106
으로 記錄 差異를 나타내고 있다.

P_{RV/LV} 增加분에 대해 보면(表 8) 0.15 이하에서는
82年 54名 中 3名 死亡 5.6%, 83年은 67名 中 3
名이 死亡하여 4.5%의 死亡率을 나타냈고 0.15 以上
의 群에서는 82年에 28名 手術例에서 4名이 死亡하
여 14.3%의 死亡率을, 83年에는 20例 中 3名이 사

망 15%의 死亡率을 記錄하여 有意한 差異를 보이고
있다. 그리고 生存群과 死亡群의 各 平均値는 82年에
0.112 ± 0.089와 0.200 ± 0.164의 차이가 보이고 83
年에는 生存群 平均 0.102 ± 0.088, 死亡群은 0.143
± 0.100의 값을 보여 두 群에 차이가 있음을 보여준다.
마지막으로 經濟輪擴張術이 必要할 때는 經濟輪補綴
을 대고, 그렇지 않은 경우는 단순히 右心室流出路擴張

만을 행하는 등으로 手術을 마무리 지을때의 最終 豫測 되는 $P_{RV/LV}$ 값을 비교해 보면(表9), 最終 $P_{RV/LV}$ 가 0.6을 基準으로 그 이하에서는 82년에 64名中 4名이 死亡하여 6.3%, 83년에는 60名 가운데 3名이 死亡 5%의 死亡率을 記錄했으며 $P_{RV/LV}$ 가 0.6 이상의 群에서는 82년에 18例 가운데 3名 死亡 16.7%의 死亡率을, 83년에는 27名中 3名이 死亡 11.1%의 死亡率을 나타냈다. 이때 82年度의 生存群과 死亡群의 平均 $P_{RV/LV}$ 값은 0.540 ± 0.071 과 0.589 ± 0.061 이었고 83년에는 0.573 ± 0.105 와 0.596 ± 0.108 이었다.

對象中 計算된 術後 $P_{RV/LV}$ 가 높을 것으로 판단되어 經瓣輪擴張術을 行했던 경우가 82년에 16名, 83년에 11명 있었던 바(表10) 그 內容을 觀察해 보면 82年の 경우 16名이 中 2名이 死亡, 12.5%의 死亡率을 보여 平均보다 死亡率이 높았고 $P_{RV/LV}$ 値는 生存群이 0.473 ± 0.044 로서 平均 生存群의 0.478 ± 0.065 와 큰 차이가 없었으나 $P_{RV/LV}$ 增加分은 0.262 ± 0.047 로서 平均 生存群의 0.112 ± 0.089 로서 큰 차이를 나타냈다. 死亡群에서도 역시 $P_{RV/LV}$ 는 0.513 ± 0.054 로서 死亡群 平均에서의 0.515 ± 0.054 와 큰 차이는 없었

나 $P_{RV/LV}$ 增加分은 經瓣輪擴張 施行群은 0.441 ± 0.073 인 반면 死亡群 平均値는 0.200 ± 0.164 로서 차이를 관찰할 수 있었다. 83年の 例에서는 11名中 3名이 死亡하여 27.3%의 死亡率을 나타냈으며, $P_{RV/LV}$ 는 生存群의 경우 0.596 ± 0.226 로서 83年 生存者 平均인 0.499 ± 0.102 보다 월등히 높은 값을 보였고 $P_{RV/LV}$ 增加分 역시 0.279 ± 0.121 로서 生存群 平均値 0.162 ± 0.088 보다 높았다. 3名의 死亡한 例에서의 $P_{RV/LV}$ 는 0.593 ± 0.136 , $P_{RV/LV}$ 增加分은 0.222 ± 0.071 로서 死亡者 平均値인 0.564 ± 0.106 과 0.143 ± 0.100 과 차이를 보여준다.

6. 術後經過

手術 後의 經過는 生存群에서 心血管造影像으로 부터 測定된 最終의 $P_{RV/LV}$ 의 값이 0.6을 基準으로 하여 그 이상의 群과 以下の 群으로 分類 觀察하였다(表11).

死亡例에서는 死亡時까지 人工呼吸器를 使用하고 있었고 또한 昇壓製 및 輸血을 계속 行하였으므로 比較할 수가 없어 對象에서 除外하였다.

먼저 動脈血內酸素分壓은 室內空氣로 呼吸하였을 때 $P_{RV/LV}$ 가 0.6 以下 群에서 좀 높을 듯 나타났으나 유

表 10. 經瓣輪擴張의 경우의 $P_{RV/LV}$

'82		'83		
生存群 (n=14)	死亡群 (n=2)		生存群 (n=8)	死亡群 (n=3)
0.473 ± 0.044	0.513 ± 0.054	$P_{RV/LV}$	0.596 ± 0.226	0.593 ± 0.136
0.262 ± 0.047	0.441 ± 0.073	$P_{RV/LV}$ 增加分	0.279 ± 0.121	0.222 ± 0.071

表 11. 生存群에서의 術後檢査結果

'82				術 後 의 檢 査	'83			
$P_{RV/LV} < 0.6$		$P_{RV/LV} > 0.6$			$P_{RV/LV} < 0.6$		$P_{RV/LV} > 0.6$	
RVOT patch (n=46)	Transaular patch (n=14)	RVOT patch (n=15)	Transaular patch (n=0)		RVOT patch (n=50)	Transaular patch (n=7)	RVOT patch (n=23)	Transaular patch (n=1)
105.0 ± 22.6	95.9 ± 21.5	92.6 ± 18.6		PaO ₂ (torr) at room temp	107.3 ± 18.6	113.4 ± 18.4	98.5 ± 26.5	78
13.6 ± 1.4	13.2 ± 1.6	12.9 ± 1.6		Hb. (g%)	13.3 ± 1.5	12.9 ± 0.7	13.1 ± 1.7	13.1
40.6 ± 4.1	39.3 ± 4.3	39.3 ± 4.8		Hct (%)	40.1 ± 4.2	38.3 ± 2.2	39.3 ± 5.1	40
39.6 ± 41.0	39.5 ± 43.4	53.6 ± 54.1		Respirator Need (hr.)	42.6 ± 36.8	108.9 ± 184.5	65.6 ± 58.4	142

의한 차이는 없었고 經瓣輪擴張群과 그렇지 않은 群에서도 유의한 차이는 관찰되지 않았다. 또한 色素値와 血球分劃値에서도 마찬가지로 年度別, P_{RV/LV}의 差異別 經瓣輪擴張의 여부 등에 별 영향을 받지 않아 유의한 差異가 없었다.

그러나 人工呼吸器의 使用에 있어서는 82년에 P_{RV/LV}이 0.6% 이하의 群에서 39.6 ± 41.0인데 反해 P_{RV/LV}가 0.6 이상의 群에서는 53.6 ± 54.1로 훨씬 높은 數値를 나타냈으나 經瓣輪擴張의 여부에는 無關하게 나타났다. 83년에는 역시 0.6 이하의 群에서는 42.6 ± 36.8 0.6 이상의 群에서는 65.6 ± 58.4로서 P_{RV/LV}가 높을수록 人工呼吸器의 使用時間이 길어졌던 것을 보여주고 있다. 同時間에 83년에는 經瓣輪擴張을 행한 P_{RV/LV} 0.6 이하의 群에서의 呼吸器 使用時間이 108.9 ± 184.5

로 길었음을 보여준다.

7. 合併症 및 死亡原因

術後 發生한 合併症으로는 完全右脚傳導遮斷이 제일 頻度가 높아 82년에는 48例에서 發生 57.8%, 83년에는 47.1%의 發生율을 보였으며 다음으로 低心搏出症이 82년 32.5%, 83년에는 54.0%였다. 여기서 低心搏出症이란 昇壓製의 도움을 必要로 했던 모든 경우를 포함시켰다. 그리고 呼吸器의 도움을 3日 以上 받았던 경우가 82年 16例로 19.3%, 83년에는 17例로 19.5%이었으며, 그 다음의 發生頻度를 보인 것은 肺浮腫으로 82年 6例, 83年 12例에서 관찰되었고 그 外에 出血, 腦神經學的 障礙등이 높지 않은 發生率을 나타내고 있다.

'82

表 12. 合併症

'83

P _{RV/LV} <0.6		P _{RV/LV} >0.6		合		P _{RV/LV} <0.6		P _{RV/LV} >0.6		合
Transanular patch (n=17)	RVOT patch (n=48)	(n=18)	(n=83)			Transanular patch (n=9)	RVOT patch (n=51)	(n=27)	(n=87)	
8	28	*1/12	1/48(57.8%)				Early	5	24	
3/7	2/11	2/9	7/27(32.5%)		C-RBBB	2/7	1/20	3/20	6/47(52.9%)	
1/3	1/9	1/4	3/16(19.3%)		LCOS	1/2	7	8	1/17(19.5%)	
2/3	2	1	2/6 (7.3%)		Prolonged Respiration	1/3	1/3	2/6	4/12(13.8%)	
1		1/2	1/3		Pulmonary Edema			1/1		
1/2	3	1	1/6		C-AV block	1	1	2	4	
	2	1	3		Tracheostomy		2	2	4	
	1		1		Postop Bleeding	1	2	1	4	
	1		1		Seizure or confusion		1	3	4	
	1		1		LAH+RBBB		2	1	3	
	1		1		Wound Problem		1		1	
		2/2	2/2		Hemoptysis		1		1	
		1	1		CNS damage		1		1	
					Lower G-I Bleeding		1		1	
1/1			1/1		Pneumonia					
1/1			1/1		Lt. Phrenic N. injury					
					Post pericardiectomy syndrome	1	1		2	
					Brain Abscess			1	1	
					Sepsis	1/1	1/1		1/2	
					Late					
1			1		CHF			2	2	
1/1	1		1/2		Remanant PS					
	1		1		VSD detach					
					VSD central hole		1			

(* /는 死亡한 例를 표시함)

合併症의 發生率을 $P_{RV/LV}$ 0.6 以上과 0.6 以下の 群으로 나누고 다시 後者를 經瓣輪擴張을 行한 여부로 나누어 관찰한 結果를 表 12에서 나타내었으며, 대체로 全體的인 發生頻度에는 큰 차이가 없는 것으로 보였으나, 低心搏出症의 發生이 $P_{RV/LV}$ 0.6 以下로서 經瓣輪擴張을 했을 경우 82年 41.2%, 83年 77.8%였으며, $P_{RV/LV}$ 가 0.6 以上の 群에서는 82年 50%, 83年 74.1%로서 매우 높은 發生率을 나타내고 있다. 또한 肺浮腫의 경우도 82年 $P_{RV/LV}$ 0.6 以下로 經瓣輪擴張을 했을 경우 11.1%, 83년에는 33.3%로 나타나고 있다. 즉 低心搏出症 長期呼吸器 使用, 肺浮腫 등의 경우는 $P_{RV/LV}$ 가 0.6 以上일 경우와 經瓣輪擴張術을 했을 경우 높은 頻도로 나타나고 있다.

다시 發生 合併症의 致命度を 檢討하여 보면 完全右 脚傳導遮斷의 경우는 死亡率이 거의 0에 가까웠으며 低心搏出症의 경우는 82년에 25.9%의 死亡率을 나타냈고 經瓣輪擴張時 42.9%로 보다 높은 致命度を 나타냈고 83년에는 12.8%의 死亡率과 經瓣輪擴張時 28.6%의 死亡率을 보여준다. 呼吸不全으로 3日 以上 人工呼吸器를 使用한 경우 82년에는 18.8%의 死亡率을 나타내고 있으며 $P_{RV/LV}$ 0.6 以下로 經瓣輪擴張

을 했던 경우 33.3%, $P_{RV/LV}$ 0.6 以上の 群에서 25%의 死亡率을 記錄했고, 83년에는 17例中 다만 1名만이 死亡하였으며 그 死亡의 경우는 $P_{RV/LV}$ 0.6 以下로 經瓣輪擴張을 했던 경우이다. 또한 肺浮腫은 經瓣輪擴張을 했을 때 82年, 83年 모두 好發하였고, 致命率도 높아 33.3%로 나타났으며 그 밖의 낮은 頻도로 發生했던 合併症의 細部 內容은 表 12에 표시했다.

最終 $P_{RV/LV}$ 에 따른 死亡率은 表 9에 표시되어 있고 그 原因으로는 低心搏出症이 제일 많아 82年 8名中 7名, 83年은 6名 全例에서 관찰되었으며 그 밖에 呼吸不全, 肺浮腫, 完全心房室傳導遮斷, 腦神經系損傷 및 敗血症 등이 死亡의 原因으로 꼽히고 있다.

表 13에서는 死亡患者의 主死因에 대해 표시했다. 그中 82年度의 #2는 峇洛氏四徵症에 대해 完全矯正術을 施行後 1年 3個月 만에 殘存肺動脈狹窄에 對해 다시 再手術을 施行했으나 三尖瓣膜閉鎖不全이 남고 鬱血性 心不全 계속되어 再手術後 15日 째 死亡한 경우이다.

IV. 考 按

先天性 心臟畸形 中 青色症을 同伴하는 心畸形에서 가

'82

表 13. 死亡의 原因

'83

Case	死 因		Case	死 因
#1 #2 #3 #4 #5	LCOS (POD #1) CHF & TR (POD #15) Pulm. edema & Pneumonia (POD #6) Pulm. edema & CHF (POD #2) Resp. Failure (POD #3)	$P_{RV/LV} < 0.6$ Transanular patch enlargement No transanular Patch enlargement	#1	Sepsis Fulminant Hepatic Failure Pulm edema LCOS (POD #13)
			#2	LCOS (POD #1)
			#3	Pulm edema & LCOS (POD #1)
			#4	Surgical A-V block RVOT obst & LCOS (POD #2)
			#5	Pulm. edema & LCOS (POD #2)
#6 #7 #8	CNS damage Hyperkalemia & ARF (POD #2) Surgical A-V block LCOS (POD #1) CNS damage (POD #3)	$P_{RV/LV} > 0.6$ Transanular patch enlargement No transanular patch enlargement	#6	Pulm edema & LCOS (POD #11)
			#7	Pulm edema & LCOS
			#8	Sepsis (POD #11)

장 많은 頻度를 차지하는 활로氏四徵症은 처음 定義에 依하면 肺動脈狹窄, 心室中隔缺損, 大動脈騎乘, 右心室 肥大의 네가지 形態解剖學 特徵을 가지는 疾患으로 소개되었으나, 發生學 및 病理學의 發展에 依하여 그 觀點에 수정 및 보완을 거듭하여, 大動脈의 騎乘과 dextroposition, 圓錐部의 反時計方向廻轉 및 前方偏位와 trabecular muscle band 및 TSM 등 筋의 肥厚, 肺動脈 下 漏斗部의 發育不全에 의한 漏斗部狹窄, 그리고 perimembraneous, muscular outlet, subarterial type 으로 分類되는 心室中隔缺損 등을 主要所見으로 하는 複合畸形^{2,3,5)}으로서 青色症, 呼吸不全, 低酸素性發作 및 踴躍 등의 症狀를 발현하는 疾患이다. 이 低酸素性發作은 漏斗部의 選擇的 收縮으로 說明⁴⁾ 하기도 하고 말초 혈관의 저항에 의한 설명도 가능하다.

이 활로氏四徵症의 治療는 外科의 方法에 의해서만 가능하며 1955년 Lillehei 등이 完全矯正術을 시행한⁹⁾ 이래, 꾸준한 體外循環法 및 材料 등의 改善과 마취학, 醫學의 전반적인 발달에 의해 臨床成績이 크게 향상되고, 그 手術死亡率도 현저히 감소하여 최근 Arciniegas 등은 4.7%의 死亡率¹⁰⁾을 발표하였고, Daily 등은 4才 이후에 2.3%, 幼兒에서 5% 정도의 死亡率¹¹⁾을 보고하였다. 本院에서도 81年 21.4%의 높은 死亡率 이후⁶⁾, 82年 幼兒群에서 25%, 전체평균 8.5%의 死亡率을 기록하였고, 83년에는 幼兒群에서 16.7%, 전체 平均 6.9%의 死亡率로 점차 양호해지는 成績을 나타내고 있다.

Kirklín 등을 활로氏四徵症에서 어린나이, 작은 환자의 크기, 높은 血球分數值, 經瓣輪擴張術 등이 術後成績에 영향을 주는 위험인자로 低心搏出症을 유발한다고 지적하였으며¹²⁾, 이에 反해 Alfieri 등은 手術時의 나이나 經瓣輪擴張術 자체는 手術成績에 무관하고 단지 術後成績은 左右心室의 壓力比에 관계된다고 했다¹⁵⁾. 그러나 이 左右心室의 壓力比에 영향을 주는 변수로 나이 체표면적, 肺動脈의 상태 및 血球分數值 등을 나열하여 그 要素를 인정한 결과가 되고, 이와 비슷한 관점에서 Naito 등은 術後の 견딜만한 肺動脈瓣閉鎖不全을 갖는 한 右心室流出路를 擴張하고 肺動脈狹窄을 완전히 除去하여 $P_{RV/LV}$ 가 0.8 이하로 교정되도록함으로써 死亡率을 낮출 수 있다고¹³⁾ 지적했고, Gerbode도 肺動脈의 狹窄과 閉鎖不全 間의 적당한 均衡을 이야기¹⁴⁾ 하였다.

활로氏四徵症의 手術原則으로는 확실한 肺動脈狹窄의

除去와 心室中隔缺損의 縫合 및 刺戟傳導障礙의 방지 등이 있으며, 이 중 右心室流出路의 再建時 적절한 手術法의 選擇과 그에 따르는 殘留肺動脈狹窄의 정도가 術後 臨床成績의 가장 중요한 決定要素가 된다. 이 殘留肺動脈狹窄의 정도를 나타내는 한 가지 기준이 術後 左右心室收縮期內壓比($P_{RV/LV}$)로서 理想的인 그 값에 對해서는 많은 異論이 있어, Alfieri는 嬰兒에서는 0.65, 그 이상의 小兒 및 成人群에서는 0.85를 기준으로 삼아 經瓣輪擴張도 포함한 完全矯正術을 권하고 $P_{RV/LV}$ 가 1 이상이면 shunt를 하자고 했으며¹⁵⁾, Naito는 0.8 이상에서는 術後成績이 나쁘으나 0.8 이하에서는 術後 外來관찰 중 $P_{RV/LV}$ 가 手術 직후의 값에 비해 반으로 감소되는 것을 관찰했고¹³⁾, Howe 등도 0.6 이상에서는 38%, 0.6 이상에서는 18%의 死亡率을 보고하였다. Blackstone 등은 0.75에 기준을 두고 0.85 이상이면 經瓣輪擴張이 필요하다 했고, 經瓣輪擴張 後에도 0.85 이상으로 계산되면 一次로 姑息의 手術을 행하는 것을 말하고 있고^{7,15)} Pacifico 등을 0.65를 기준으로 하였다¹⁸⁾. 本院에서의 結果도 간단히 死亡率만을 비교하면 0.65 이상에서 82年 33.3%, 83年 16.6%의 높은 死亡率을 나타내고 있고 그 이하에서는 6.6%, 5.3%를 보여준다. 이 $P_{RV/LV}$ 값을 낮추기 위해 經瓣輪擴張術을 추가하거나 姑息의인 1次 手術을 시행하게 되는데, 그 나름대로 長短點이 있게 되어, Arciniegas는 1才 미만으로 青色症이 甚하고 肺動脈의 發育不全이 있을 경우 B-T shunt 後 환자가 5才 정도 되어 完全矯正術을 施行, 死亡率이 1.6%로 줄어든 것을 보고하였고¹⁹⁾, Kirklín 등은 體表面積이 0.48 m² 이하에서는 經瓣輪擴張을 行하며 完全矯正을 하였을 경우 死亡率도 높고 完全房室遮斷이나 心室中隔缺損의 不完全縫合 등이 있을 수 있어 제 2段階矯正術을 할 것을 이야기하였으나¹²⁾, Tucker 등은 右肺動脈과 上行大動脈의 直徑을 비교 0.3 이상이면 完全矯正을, 그 이하에서는 姑息의 手術을 하되 血流力學 및 心臟發育에의 영향을 고려하여 肺動脈이 적합하면 가능한 한 完全矯正術을 권하였다²⁰⁾. Gale 등은 經瓣輪擴張으로 肺動脈瓣閉鎖不全이 유발되어 30年 後엔 울혈성심부전을 초래하므로 短絡手術로서 肺動脈을 키우도록 시도했으나 主肺動脈이 短絡術 後 크게 증가가 없는 것도 관찰하였고²¹⁾ 이러한 短絡手術의 適應으로 Jarmakani 등은 잦은 低酸素性發作, 踴躍, 運動能力의 감소 및 높은 血色素值 등을 이야기 하였으나²²⁾, Daily는 冠狀動脈의 course와 甚한

左右肺動脈의發育不全만이 처음 24個月內 短絡手術을 해야 하는適應이라 했으며^{11,27)} 短絡術 後의 2次的 矯正時 死亡率은 5.66%로 보고했으며¹¹⁾ Sade 등도 短絡術 자체는 後期の 矯正手術에 별 영향이 없다고 했다³⁰⁾. 左心室의發育不全의 관점에서 擴張末期左心室內壓이 정상인 55% 이하면 短絡手術을 행하여 左心室의 크기를 증가시킨 후 矯正手術을 행하여야 하며 65% 이상에서는 完全矯正가 가능하다는 주장을 Graham 등이 했는데, 右心室의 크기가 작거나, 漏斗部切除 後 右心室機能이 저하되는 경우 術後 甚한 肺動脈瓣閉鎖不全이 초래되어 右心室에 부담을 가져와 低心搏出症을 일으킨다²³⁾ 고도 報告한다. 이런 短絡術의 기술적, 생리적, 단점을 피하고자 1才 이하의 小兒에서 心室中隔缺損을 縫합하지 않거나 1 cm 정도의 有孔補綴布片으로 縫합하면서 右心室流出路擴張을 행하여¹⁵⁾ 좋은 성적을 보고하였고 本院에서도 82년에 2名의 患者에서 術後 人工心肺器의 分離가 곤란하여 心室中隔缺損의 縫合布片에 5 mm 정도의 구멍을 뚫어 주어 좋은 결과를 얻었다. 이 구멍은 Norwood의 보고에 의하면 18日에서 118日, 平均 62日이면 막히는 것으로 되어있다³¹⁾.

할로氏四徵症의 手術을 위한 右心室切開로 인하여 心筋의 收縮力이 저하되고 周圍心筋의 손상, 右心室벽의 akinesia나 aneurysm을 초래할 수 있으며^{28,29)}, 主冠狀動脈 分枝의 損傷 및 心刺戟傳導道の 異常 그리고 肺動脈의 閉鎖不全등을 유발 右心室機能에 나쁜 영향을 끼치게 되므로 右心房을 통한 手術法을 주장하기도²⁴⁾ 하지만, 대부분의 患者에서는 右心室切開로도 右心室機能의 甚한 損傷은 피할 수 있었다. 그러나 心刺戟傳導道の 손상에 관한 報告를 검토하면 右心脚의 中央部의 손상은 心室中隔缺損의 縫合時에 발생하나, 心右脚의 分枝의 손상으로 오는 右脚傳導遮斷은 右心室의 切開나 漏斗部切除 만으로도 생기는 것으로서²⁵⁾ Arciniegas 등은 全例에서 右脚傳導遮斷을 관찰했고¹⁰⁾, Deanfield는 95%에서 右脚傳導遮斷을 관찰했으며 左軸偏位가 9%에서 동반되었고 11%에서 계속 傳導遮斷이 진행되어 心室不整脈을 유발하는 등을 보고하였고²⁵⁾ Wessel 등은 完全右脚傳導遮斷에 左前脚傳導遮斷이 있는 患者에서 手術直後에 일시적인 完全房室遮斷이 있었을 때에만 急死와 밀접한 관계가 있고 비교적 安靜된 경과를 갖는다고 보고하며 이 不整脈 등은 巨大心臟擴張末期右心室內壓 및 收縮期壓力이 높을 때 많다고 했다²⁶⁾. 本院의 경우 完全右脚傳導遮斷이 82년에 57.8%, 83년에 47.1%에

서 관찰되어 비교적 他論文에 비해 발생빈도가 낮았으며 外來를 통한 추적時에도 별 변화는 없었다.

術前 心血管造影像에서 구한 $P_{RV/LV}$ 의 平均値는 生存群과 死亡群에서 82年 0.540 ± 0.071 , 0.589 ± 0.061 83年 0.573 ± 0.105 , 0.596 ± 0.108 로서 死亡群에서 높았으며, $P_{RV/LV}$ 가 0.65 이상인 경우에는 82年 33.3%, 83年 16.6%의 높은 死亡率을 보였고, 低心搏出症 呼吸不全 및 肺浮腫등의 合併症의 發生率도 높았다. 또한 經瓣輪擴張이나 瓣을 가진 graft를 使用하지 않았을 경우 加算되는 $P_{RV/LV}$ 의 增加分이 높은 경우에도 死亡率은 높았고 이밖에 左肺動脈分枝 異常이나 不在등도 $P_{RV/LV}$ 의 증가요인이 되고 必要에 따라 有瓣膜導管을 利用해야만 한다³²⁾.

이리하여 術前 心血管造影像의 측정치로 算出한 $P_{RV/LV}$ 가 術後 豫後에 有意한 것으로 나타났고, 危檢率이 높은 患者는 미리 예측하여 1次的으로 短絡手術 등의 姑息의 方法을 행한 後 2次的 完全矯正術을 施行 보다 낮은 $P_{RV/LV}$ 値를 期待할 수 있고 臨床成績의 向上을 얻어낼 수 있을 것이다.

V. 結 論

서울大學校病院 胸部外科에서 1982年과 1983年 2年 동안 手術하여 그 分析이 가능했던 176名의 할로氏四徵症 患者를 對象으로 조사한 結果는 다음과 같았다.

1. 患者는 7個月에서 30才 까지였으며 手術死亡率은 82年이 8.5%, 83年 6.9%로서 이는 81年의 21.4%에 비하면 현저히 감소된 것이다.
2. 2才 미만의 患者에서 死亡率이 높아 82年 25%, 83年 16.7%로서 작은 患者의 크기가 危檢因子임을 알 수 있었다.
3. 手術 前의 臨床症狀, 動脈血酸素分壓, 血色素値 및 血球分劃値 등의 變數들은 生存群과 死亡群 間에 有意한 차이가 없었으며, 體外循環의 變數들도 死亡에 直接 영향을 미치지 않는 것으로 관찰되었다.
4. 동반心畸形으로는 卵圓孔開存이 가장 많아 82年 46.3%, 83年 52.9%였고, 心房中隔缺損은 17% 및 10.3%로 관찰되어 心房水準에서의 交通 可能性은 60~65% 정도였다.
5. 大部分의 患者에서 心室中隔缺損이 膜周圍型이었고 이 型에서만 死亡例가 관찰되었으며, 肺動脈狹窄은 상당수가 複合狹窄으로서 이 狹窄의 形態는 死亡에 큰

영향을 미치지 않는 것으로 보여진다.

6. 肺動脈狹窄의 緩解 경우 經瓣輪擴張 時 死亡率이 높아 82年 12.5%, 83年 27.3%로 集計되었다.

7. 術前測定한 $P_{RV/LV}$ 値를 비교하면 82년에는 0.5 이상群에서 20%의 死亡率을 보였고, 83년에는 12.9%였으며 0.55 이상일 경우 18.8%였다. $P_{RV/LV}$ 增加 分値가 0.15 以上群에서 死亡率이 82年 14.3%, 83年 16.6%였고, 最終豫測 $P_{RV/LV}$ 値를 비교할 경우 82년에는 0.55 以上에서 12.2%, 0.6 以上일 경우 16.6%, 0.65 以上이면 33.3%의 死亡率을 나타냈으며, 83년에는 0.55 以上에서는 8.7%, 0.6 以上の 경우는 11.1%, 0.65 以上에서 16.6%의 死亡率을 記錄, $P_{RV/LV}$ 에 따른 死亡率의 增加를 알 수 있었다.

8. $P_{RV/LV}$ 最終豫測值 0.6을 基準으로 그 以上과 以下群에서의 術後 血液檢査值 비교에서는 經瓣輪擴張 여부에도 關係없고 양군間에 差가 없었으며 人工呼吸器를 필요로 했던 시간만이 0.6 以上群에서 긴 것으로 나타났다.

9. 術後合併症으로는 完全心右脚遮斷이 가장 많아 82年 57.8%, 83年 47.1%였으며 死亡率에는 無關하였고, 昇壓製의 도움이 필요했던 경우가 82年 32.5%, 83年 52.9%였었다.

以上과 같은 結論에 依하면, 算出된 $P_{RV/LV}$ 値에 따라 右心室流出路擴張術의 선택 및 1次的인 姑息的 短絡術의 적용 등을 決定하므로써 術後 改善된 臨床成績을 期待할 수 있을 것으로 생각된다.

REFERENCES

1. Sabiston D.C. : *Tetralogy of Fallot*. In *Gibbon's Surgery of the Chest*, edited by Sabiston D.C.W.B. Saunders Company, Philadelphia, p.1049, 1976.
2. Becker A.E. et al : *Tetralogy of Fallot, A Morphometric and Geometric study*. *Am. J. Cardiol.* 35: 402, 1975.
3. Anderson R.H. et al : *Surgical Anatomy of Tetralogy of Fallot*. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 81:887, 1981.
4. Shinebourne E.A., Anderson R.H. and Bowyer J.J. : *Variations in clinical presentation of Fallot's Tetralogy in infancy. Angiographic and Pathogenetic implications*. *Br. Heart. J.* 37:946, 1975
5. Soto B. et al : *Tetralogy of Fallot: An Angiographic-*

Pathologic correlation study. *Circulation.* 64:558, 1981

6. 조재일 등 : 활로徵症에서 術前 肺動脈크기에 對한 研究. *대한흉부외과학회지* 16:40, 1983
7. Blackstone E.H. et al : *Prooperative prediction from cineangiograms of postrepair right ventricular pressure in Tetralogy of Fallot*. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 78:542, 1979
8. McGoon D.C. et al : *Surgical management of large bronchial collateral arteries with pulmonary stenosis or atresia*. *Circulation.* 52:109, 1975.
9. Lillehei C.W. et al : *Direct vision intracardiac surgical correction of the Tetralogy of Fallot, pentalogy of Fallot and pulmonary atresia defects: Report of ten first cases*. *Ann. Surg.* 142:418, 1955
10. Arciniegas E. et al ; *Early and late results of total correction of Tetralogy of Fallot*. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 80:770, 1980
11. Daily P.O. et al : *Tetralogy of Fallot. Choice of surgical procedure*. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 75:338, 1978
12. Kirklin J.W. et al : *Routine primary vs Two-stage repair of Tetralogy of Fallot*. *Circulation.* 60:373, 1979
13. Naito Y. et al : *The criteria for reconstruction of right ventricular outflow tract in total correction of Tetralogy of Fallot*. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 80:574-581, 1980
14. Osborn J.J. and Gerbode F. : *Optimum degree of pulmonary stenosis in the presence on insufficiency after repair of Tetralogy of Fallot*. *Circulation.* 24:1009, 1961
15. Alfieri O. et al : *Surgical treatment of Tetralogy of Fallot with pulmonary atresia*. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 76:321, 1978
16. Hawe A. et al : *Management of the Right Ventricular Outflow tract in severe Tetralogy of Fallot*. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 60:131, 1970
17. Blackstone E.H. et al : *Decision-making in repair of Tetralogy of Fallot based on intraoperative measurements of pulmonary artery outflow tract*. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 77:526, 1979
18. Pacifico A.D. et al : *Surgical management of pulmonary stenosis in Tetralogy of Fallot*. *J. Thorac Cardiovasc Surg.* 74:382, 1977
19. Arciniegas E. et al : *Results of two-stage surgical*

- treatment of Tetralogy of Fallot. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 79:876-883, 1980
20. Tucker W.Y. et al : *Management of Symptomatic Tetralogy of Fallot in the first year of life. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 78:494-501, 1979
 21. Gale A.W. et al : *Growth of the pulmonary anulus and pulmonary arteries after the Blalock-Taussig shunt. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 77:459, 1979
 22. Jarmakani J.M.M. et al : *Left Heart function in children with Tetralogy of Fallot before and after palliative or corrective surgery. Circulation.* XI, VI:478, 1972
 23. Graham T.P. Jr. et al : *Hypoplasia of the Left ventricle; Rare cause of postoperative Mortality in tatalogy of Fallot. Am. J. Cardiol.* 40:454, 1977
 24. Edmunds L.H. et al : *Transatrial Resection of the obstructed Right Ventricular infundibulum. Cir-culation.* 54:117, 1976
 25. Deanfield J.E. et al : *Detection of late arrhythmia and conduction disturbance after correction of Tetralogy of Fallot. Br. Heart J.* 44:248, 1980
 26. Wessel H.U. et al : *Prognostic significance of Arrhythmia in Tetralogy of Fallot after intracardiac Repair. Am. J. Cardiol.* 46:843, 1980
 27. Castaneda A.R. et al : *Repair of Tetralogy of Fallot in infancy. Early and Late results. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 74:372, 1977
 28. Seybold-Epting W., Chiariello L., Hallman G.L. and Cooley D.A. : *Aneurysm of pericardial right ventricular outflow tract patches. Ann. Thorac. Surg.* 24:237, 1977
 29. Rosenthal A. et al : *Aneurysms of right ventricular outflow patches. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 63: 735, 1972
 30. Sade R.M. et al : *Repair of Tetralogy of Fallot after Aorto Pulmonary anastomosis. Ann. Thorac. Surg.* 23:32, 1977
 31. Norwood W.I. et al : *Tetralogy of Fallot with acquired pulmonary atresia and hypoplasia of pulmonary arteries. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 72:454, 1976
 32. Mistrot J.J. Bernhard W.F. Rosenthal A. and Castaneda A.R. ; *Tetralogy of Fallot with a single pulmonary artery: Operative Repair. Ann. Thorac. Surg.* 23:249, 1977