

## 활로 4증후군의 술전후 혈역학적 변화에 관하여

김민호\* · 구자홍\* · 조중구\* · 김공수\*

### — Abstract —

### Hemodynamic Changes following Total Correction of Tetralogy of Fallot

Min Ho Kim, M.D.\* , Ja Hong Kuh, M.D.\* , Jung Gu Jo, M.D.\* and Kong Soo Kim, M.D.\*

Tetralogy of Fallot is the most common cyanotic congenital anomaly, which needs some operation for the survival.

Perioperative mortality of the Tetralogy of Fallot was lowered remarkably in recent years, but some discussions were presented for the criteria of the corrective surgery and the corrective method of the pulmonary stenosis.

In the Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery of the Choenbug National University Hospital, 17 cases of tetralogy of Fallot were corrected totally from July in 1983 to August in 1984.

In correction of the pulmonary stenosis, transanular patch was applied in 8 patients, infundibulectomy in 5, RVOT patch without transanular patch in 3, and isolated patches on RVOT and pulmonary trunk.

Preoperative and early postoperative hemodynamic study revealed increased RA pressure in transanular patch group, which was significant statistically. ( $p<0.01$ ).

Clinically, perioperative death occurred only in transanular patch group, and right heart failure signs including hepatomegaly, ascites, pleural effusion and peripheral edema were high in frequency in transanular patch group.

### 서 론

활로씨 4증후군은 청색증을 동반한 선천성 심기형증 가장 빈도가 높은 질환으로 1955년 처음으로 개심술에 의한 완전 교정술이 시행된<sup>1)</sup> 이래 수술방법의 개선으로 최근 극히 낮은 수술 사망률을 보이고 있다<sup>2~4)</sup>.

그러나 아직도 완전교정술의 적응범위나 완전 교정술 시 폐동맥 협착의 교정방법에 대한 문제가 여전히 논의되고 있다.

폐동맥 협착의 교정은 정상적인 폐동맥판막의 기능을

유지하고 우심실과 폐동맥 간의 압력차를 제거하면서 정상적인 우심실 압력을 유지하는 방법이 이상적이라 하겠으나 여러 종류, 여러 정도의 폐동맥 협착은 정상 해부상태와 같은 교정으로 이상적인 생리상태를 유지하기 어려운 경우가 많다. 특히 판막윤이 심히 협착된 경우 정상적인 폐혈류를 유지하기 위하여 판막윤을 절개하여 우심실 유출로를 넓혀주는 수술이 필수적인 경우가 많으며 이 경우 폐동맥 판막 부전은 필연적이다.

저자는 전북대 학교 의과대학 홍부외과학교실에서 1983년 7월부터 1984년 8월까지 17예의 활로씨 4증후군 환자에 완전 교정술을 실시하고 술후 초기 혈역학적 변화를 관찰하였으며 폐동맥 판막윤을 절개하고 우심실 유출로를 넓힌 군과 판막윤을 절개하지 않은 군의 혈역학적 변화를 비교 관찰하여 판막윤 절개로 폐동맥 판막부전이 술후 초기에 심장에 미치는 영향과 아울러 문현적

\* 전북대학교 의과대학 홍부외과학교실

\* Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery  
Choen-Bug National University Hospital

1986년 10월 10일 접수

고찰을 하였다.

## 대상 및 방법

### 1. 대상

전북대학교 의과대학 부속병원 흉부외과에서 1983년 7월부터 1984년 8월까지 완전 교정술을 받은 활로씨 4종후군 환자 17명을 대상으로 하였다.

성별의 분포는 남자 13명, 여자 4명이었으며, 연령 분포는 4세에서 34세까지이며 대부분(76%) 환자가 20세 이하이다(Table 1).

Table 1. Age & Sex Distribution

Age	M	F	Total
0 - 5	1	2	3
6 - 10	4	1	5
11 - 20	5		5
21 - 30	2	1	3
31 - 40	1		1
Total	13	4	17

### 2. 질환의 양상

모든 환자가 전형적인 활로씨 4종후군의 증상과 심장의 형태학적 이상을 보였는데 고위 심실증격 결손과 폐동맥 협착이 있었으며 4예는 심방증격결손을 동반하고 있었다.

폐동맥 협착은 원추부 협착과 판막부 협착이 합병된 경우가 6예, 원추부 협착만 있는 경우가 4예, 판막부 협착만 있는 경우가 2예였으며, 판막부 협착없이 원추부와 폐동맥간에 별개의 협착을 보인 경우가 1예였다.

Table 2. Disease Entity

Disease Entity	No. of Pt.
VSD + Infund. St. + Valv. St.	6
VSD + Infund. St.	4
VSD + Valv. St.	2
VSD + Infund. St. + Pul. A. St.	1
VSD + ASD + Infund. St. + Valv. St.	3
VSD + ASD + Infund. St.	1
Total	17

심방증격 결손이 합병된 4예 중 3예는 원추부 협착과 판막부 협착이 합병하였고 1예는 원추부 협착만 있었다(Table 2).

### 3. 수술 방법

상대동맥에 동맥관을 삽입하고 상·하 대정맥에 정맥관을 삽입하여 체외순환 회로를 성립시킨 후 중심 저체온법과 표면 저체온법으로 중등도나 초저체온하에 수술하였으며 판류량은 체온에 따라  $1.7 \ell \sim 2.4 \ell/min/m^2$ 로 하였다. 대동맥 및 폐동맥의 직경을 측정하고, 타기형의 유무, 폐동맥의 양상 및 관상동맥의 유무를 관찰한 후 체외순환을 시작하고 대동맥관 삽관 상방에 대동맥을 혈관감자로 차단하고  $K^+$  crystalloid 심정지액을 대동맥차단 상방에 주입하면서 4°C 냉생리적 식염수로 심낭에 판류하여 심장 저온과 심정지를 유도하고 심근을 보호하였다. 심정지가 확인되면 우심실 유출로에 약 1cm 정도의 종절개후 Hegar dilator로 폐동맥 판막윤의 직경을 측정하였다.

심실증격 결손은 Interrupted matress suture로 Dacron patch를 사용하여 폐쇄하였고 우심실 유출로의 성형술은 valvotomy 후 calibrated Hegar dilator로 측정한 판막윤의 직경이 환자의 체표면적과 비교하여 minimal acceptable 판윤 이상이면 폐동맥 판윤을 손상시키지 않고 폐동맥 판막 교련절개와 원추부 비후근 절제만을 시행하였다.

이런 방법을 적용하였을 때 폐동맥 판윤을 넘어서 우심실 유출로부터 폐동맥까지 patch 재건술을 시행한 경우가 5예, 원추부 비후근 절제만 시행한 경우가 4예, 원추부만 patch를 사용하고 판막은 교련 절개만 시행한 경우가 3예였고, 원추부와 폐동맥간에 각각 patch를 사용한 경우가 1예였다.

우심실 유출로 성형술에 사용한 patch는 대동맥 직경크기의 Dacron arterial prosthesis를 알맞는 걸이로 절단하고 이것을 종으로 양분하여 재단하여 우심실 유출로 협착부가 넓혀지도록 하였다.

심방증격이 합병된 4예에서 심방증격결손은 단순 봉합하여 폐쇄하고 우심실 유출로 성형술은 3예는 폐동맥 판막윤을 넘어서 폐동맥간까지 확장하였고 1예는 원추부 비후근 절제만 시행하였다(Table 3).

### 4. 환자관리 및 압력측정

술전 심장 각 부위의 압력측정은 심도자법에 의하여 시행하였고 심도자중 catheter가 진입되지 않았던 부

Table 3. Operative Procedures

Producers	No. of Pt.
VSD Clos. + Transannular Patch	5
VSD Clos. + Infundibulectomy	4
VSD Clos. + *RVOT Patch	3
VSD Clos. + Isolated Patch	1
VSD Clos. + ASD Clos. + Transannular Patch	3
VSD Clos. + ASD Clos. + Infundibulectomy	1
Total	17

\*RVOT: Right Ventricular Outflow Tract

위가 있는 경우 술중 체외순환 회로 성립전에 각 부위의 압력을 측정하였고 외전교정후는 체외순환 이유 후 각 부위의 압력을 측정하였으며 중환자실 도착 당시부터 환자가 안정될 때 까지 전체 환자에서 요풀동맥압, 우심방압, 우심실압, 폐동맥압, 좌심방압 및 심박출량을 측정하였고 퇴원전에 심도자를 재차 시행하여 심장 각 부위의 압력 및 산소포화도를 측정하였다. 심도자의 시기는 환자의 상태에 따라 술후 2~3주 사이에 시행하였다.

## 결 과

수술방법에 따른 혈역학적 변화를 관찰하기 위하여 전체환자 17예 중 Transanular patch (TAP)를 사용한 8예에서 사망환자 3예를 제외한 5예의 환자군과 TA P를 사용하지 않은 9예의 환자군으로 나누어 심장 각 부위의 평균 압력변화를 술전 술직후 중환자실 도착 1시간, 6시간, 24시간 후 그리고 퇴원전 심도자시로 나누어 도시하였다.

### 1. 전체 환자군의 압력변화

우심실 수축기 압은 술전에 비해 술직후에 51%로 저하되었고 그후 퇴원시까지 약간 감소하는 추세를 보였다.

폐동맥압은 술전에 비해 술직후에 1.9배로 증가하고 술후 6시간부터 퇴원시까지 비슷한 수준을 유지하고 있다.

우심방압은 중환자실 도착 1시간까지 다소 높았으나 퇴원시 정상수준으로 저하되었다 (Fig. 1).

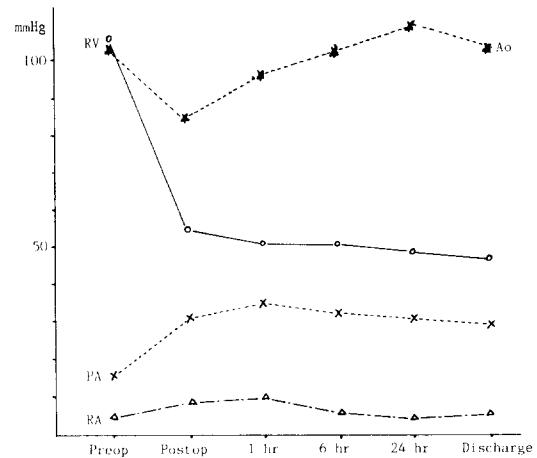


Fig. 1. Pressure change after correction of TOF.

### 2. Transanular patch를 사용한 환자군

Transanular patch를 사용한 환자군에서는 우심실 수축기 압력이 술직후 53% 저하되었다가 퇴원시까지 약간 증가하는 경향이고 평균 폐동맥압과 우심방압은 술직후 약 2배로 증가하고 퇴원시까지도 역시 약간 증가하는 경향이었다 (Fig. 2).

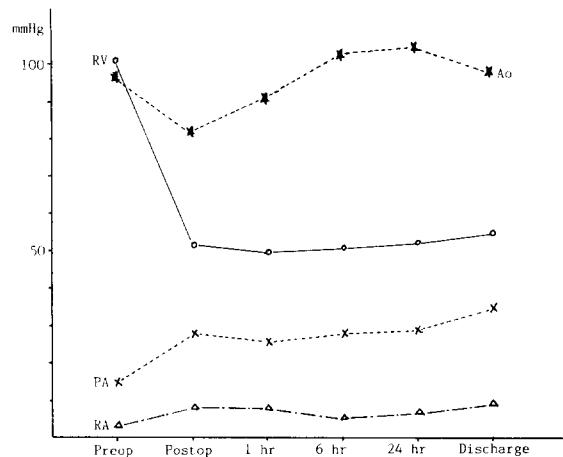


Fig. 2. Pressure change after correction with TAP.

### 3. Trans-anular patch를 사용하지 않은 환자군

Trans-anular patch를 사용하지 않은 환자군에서는 술직후에 TAP 사용 환자군과 비슷한 압력 변화를 보였으나 술후 6시간부터 퇴원시까지는 우심방압, 우심

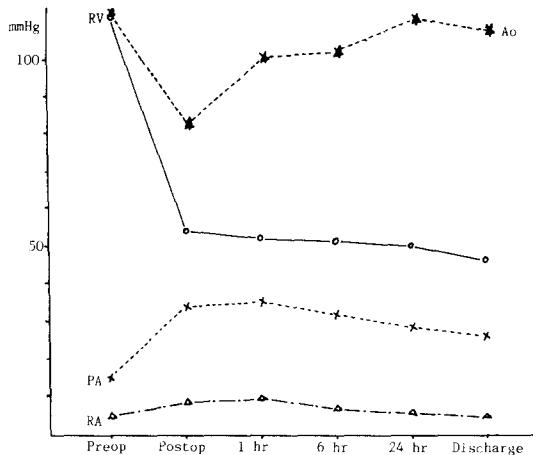


Fig. 3. Pressure change after correction without TAP.

실압, 폐동맥압이 약간씩 감소하는 경향이었다(Fig. 3).

#### 4. TAP군과 TAP 사용하지 않은 환자군의 우심방압 비교

TAP 환자군에서는 출전 평균압력 4.6mmHg에서 출후 8.8mmHg로 증가하였고 TAP를 사용하지 않은 환자군에서는 출전 4.6mmHg에서 출후 6.2mmHg로 증가하여 TAP군에서 평균 우심방압이 출후에 더 증가하는 것을 볼 수 있으며 이 차이는 통계적 의의가 있었다(Fig. 4).

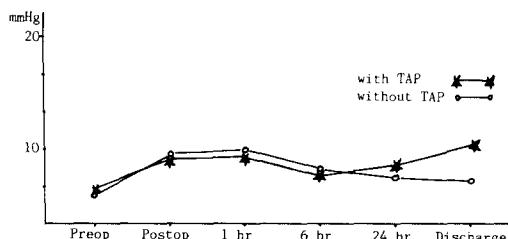


Fig. 4. Comparison of pressure change of RA.

#### 5. TAP 환자군과 TAP 사용하지 않은 환자군의 우심실압 비교

두 환자군 사이의 압력변화 곡선은 출후 6시간까지 비슷하며 출후 24시간부터 퇴원시까지 TAP 환자군이 약간 높아지는 경향이나 통계적 의의는 없었다(Fig. 5).

#### 6. TAP 환자군과 TAP 사용하지 않은 환자군의 폐동맥압 비교

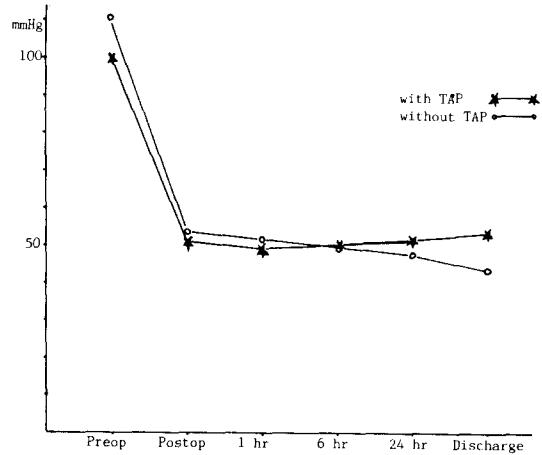


Fig. 5. Comparison of pressure change of RV.

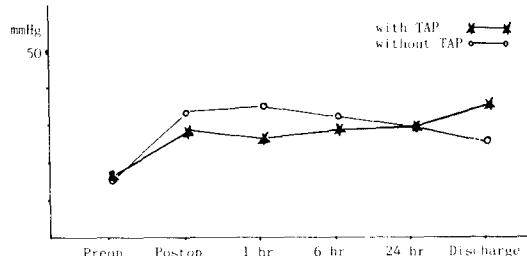


Fig. 6. Comparison of pressure change of PA.

Table 4. Frequency of Right Heart Failure Sign

	Pt. with TAP*	Pt. without TAP
Hepatomegaly	3	
Ascites	2	
Pleural Effusion	3	
Peripheral Edema	1	
Dyspnea	2	3
Perioperative Death	3	

\* TAP: Transannular Patch

폐동맥의 수축기 평균 압력을 비교한 곡선에서 출후 24시간까지는 TAP를 사용하지 않은 환자군이 24시간 이후 퇴원시까지는 TAP환자군이 약간 높게 나타났으나 통계적 의의는 없었다(Fig. 6).

#### 7. 우측 심부전증의 빈도 비교

TAP환자군에서 간비대, 복수, 늑막삼출 및 전신부종 등의 증상 빈도가 높았으며 수술후 사망도 TAP환자군

에서만 3 예 있었다(Table 4).

## 고 찰

활로씨 4증후군은 선천성 심질환중 청색증군에서 빈도가 높은 것으로 알려져 있으며 다른 선천성 심기형을 동반한 경우가 많고 폐동맥 협착이나 발생이상에 의한 폐혈류 감소로 좌심실의 벌육부전이 동반될 수 있는 질환이다.

근래에 활로씨 4증후군의 완전교정술의 수술 적용에 대해 논란이<sup>6~11)</sup> 되고 있으나 환자의 연령 및 체중, 혈관조영술에 의한 폐동맥의 발육상태와 좌우 폐동맥의 크기 및 합병된 다른 심기형에 의해 결정하는 것이 바람직하리라 생각되나 가능한 한 조기에 시행하려는 경향이 있다.

완전교정시 수술의 이상적인 목표는 각 심방과 심실의 shunt를 폐쇄하고 폐동맥 판막의 기능을 유지하면서 폐동맥 협착을 교정하여 우심실의 over-loading 없이 충분한 혈류를 폐에 보내는 데 있다.

여러가지 형태, 여러가지 정도의 폐동맥 협착은 폐혈류를 증가시키기 위하여 폐동맥 판막윤을 절개하여 확장시켜야만 되는 경우도 있으며 이때 폐동맥 판막부전은 필연적이다.

최소한 만족할만한 폐동맥판막윤의 크기를 결정하는 객관적인 기준은 없다. 우심실 유출로, 폐동맥 자체의 협착이나 형성부전이 없는 경우 폐동맥 판막 면적과 우심실 압력과는 관계가 있으므로 폐동맥 판막윤의 직경과 좌우심실의 압력비는 ( $P_{RV}/LV$ ) 관계가 있다.

Kirklin<sup>12)</sup>는 좌우심실의 압력비가 지나치게 높은 경우 증상이 있게 되고 정상활동에 전더기가 어렵기 때문에 좌우심실의 압력비가 0.65 이하가 될 수 있는 판윤의 크기를 기준하여 판윤절개 및 확장의 적응을 결정하였다. 그러나 Muraoka 등<sup>13)</sup>은 2세 이하 유아 20명을 판윤절개없이 시행한 완전교정직후 평균 좌우심실 압력비는 0.69였으나 6개월 내지는 5년후 좌우심실 압력비는 0.6을 넘은 예는 없었고 평균 0.42로 저하되었으며 유아의 심장은 해부학적으로 성인의 것과는 달리 좌우심실 벽의 두께가 비슷하고 수술후 폐판윤은 급히 성장할 수 있으므로 급성기에 우심부전이 발생치 않으면 유아에 있어서 수술직후 0.65 이상의 좌우심실 압력비도 문제되지 않는다고 하였다.

Kawashima<sup>14)</sup>와 Bertranon 등<sup>15)</sup>도 판윤절개 확장없이 우심실 유출로 성형술을 시행한 직후 좌우심실 압력

비가 0.65를 넘는다 하여도 술후 24시간 혹은 그 후 점차 감소할 수 있다고 하고 좌우심실 압력비가 감소할 수 있다는 것은 이 압력비를 결정하는 요소로 폐동맥협착 자류외에 좌심실의 기능, 폐동맥 분지나 말초 폐동맥 혈류변화에 대한 반응 등이 관여할 수 있음을 암시한다고 하였다.

Shauer<sup>16)</sup>에 의하면 활로씨 4증후군 환자에서 우심실 재건술을 다시 실시하게 된 가장 큰 요인은 폐동맥부전이라 하였고 원추부 균열제 또는 폐동맥이나 우심실 자체만 재건시킨 예보다 폐동맥 판윤을 절개하고 폐동맥에까지 우심실 재건술을 시행한 경우가 사망율이 높았다<sup>9, 17~19)</sup>.

본 교실에서 완전교정술시 판윤절개군과 판윤을 절개치 않은 환자군 사이의 혈역학적 차이점을 알기 위하여 시행한 본 조사에서 판윤절개군에서 우심방압만이 통계적으로 유의한 증가를 볼 수 있었는데 대상이 된 환자수가 적기 때문에 확실히 말할 수는 없으나 폐동맥부전에 의한 우심실 부담이 큰 것을 알 수 있다.

우심실 기능을 평가하는데 우심실 확장기밀암이 좋은 지침이 되겠지만 정확한 우심실 확장기밀의 압력측정이 여의치 않았고 우심방압 변화로도 우심실의 기능을 평가할 수 있을 것으로 사료되어 대처하였다.

임상소견에서도 사망환자가 판윤절개환자군에서만 발생하였고 간비대, 늑막삼출, 전신부종의 우심부전증의 빈도가 판윤절개 환자군에 월등히 높았는데 이는 혈역학적 변화와 일치하는 소견이다.

판윤절개 환장술후 폐동맥 부전은 우심실 확장기밀암의 증가, 우심실 용적 증가, 심박출율 저하 등 좋지 않는 영향이 보고되고 있으므로<sup>20~22)</sup>, 폐동맥판 부전을 방지하기 위한 수술방법이 보고되고 있지 만<sup>23~25)</sup>, 그 결과는 좀더 추구 조사가 필요하며 판윤절개 확장의 객관적인 확고한 기준이 설정되어야 할 것으로 사료된다.

## 결 론

전북대학교 의과대학 흉부외과학교실에서 17예의 활로씨 4증후군 환자에 대하여 완전교정술을 시행하였으며 폐동맥 판윤절개 환자군과 폐동맥 판윤을 절개치 않은 환자군 사이의 술전후 혈역학적 변화를 조사한 결과 수술후 폐동맥압도 증가되고 우심실압은 감소하였으며 이 현상은 양군에 의미있는 차이는 없었으나 술후 우심방압만은 판윤절개군에서 의미있는 증가를 볼 수 있었고 임상적으로 간비대, 복수, 늑막삼출 및 전신부종 등

의 우심부전증의 빈도도 판윤절개군에 높았으며 사망환자도 판윤절개군에서만 발생하였다.

## REFERENCES

1. 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 atresia defect, report of ten first cases.* Ann Surg 142: 418-445, 1955
2. Kirklin JW: *Routine primary repair vs two stage repair of tetralogy of Fallot.* Circulation, 60: 373, 1979
3. Naito Y, Fujita T, Manabe H, Kawashima Y: *The criteria for reconstruction of right ventricular of outflow tract in total correction of tetralogy of Fallot.* J Thorac Cardiovasc Surg 80: 574-580, 1980
4. Archiniegas E, Farooki ZQ, Hakim M, Perry BL, Green EW: *Early and late results of tetralogy of Fallot.* J Thorac Cardiovasc Surg 80: 770-778, 1980
5. Naito Y: *Corrective surgery for complicated cardiac anomaly and its problems.*
6. Calder AL, Barratt-Boyes BG, Peter WT Brardt, and Neutze JM: *Postoperative evaluation of Patients with tetralogy of Fallot required in infancy-Including criteria for use of outflow patching and radiologic assessment of pulmonary regurgitation.* J Thorac Cardiovasc Surg 77: 704, 1979
7. Archiniegas E: *Results of two stage surgical treatment of tetralogy of Fallot.* J Thorac Cardiovasc Surg 79: 876, 1980
8. Archiniegas E: *Growth of the pulmonary annulus and pulmonary arteries after the Blalock-Taussig shunt.* J Thorac Cardiovasc Surg 77: 459, 1979
9. Daily P O: *Tetralogy of Fallot, Choice of surgical procedure.* J Thorac Cardiovasc Surg 75: 338, 1979
10. Sanchez HE, Cornish EM, Shin FC, Hassoulas J, Netto J, Thornington RE, and Barnard CN: *The surgical treatment of tetralogy of Fallot. The Annals of Thoracic Surgery* 37: 431, 1984
11. McGoan DC, Baird DK, Davis GD: *Surgical management of large bronchial collateral arteries with pulmonary stenosis or atresia.* Circulation 52: 109-118, 1975
12. Pacifico AD, Kirklin JW, and Blackstone EH: *Surgical management of pulmonary stenosis in teralogy of Fallot.* J Thorac Cardiovasc Surg 74: 382, 1977
13. Muraoka R, Yokota M, Matsuda K, Tobota R, and Hikasa Y.: *Long term hemodynamic evaluation of primary total correction of Tetralogy of Fallot during the first two years of life.* Arch. Jpn. Chr., 42: 315, 1973.
14. Kawashima Y: *Intraventricular repair of congenital cardiac anomalies without or with minimum ventriculotomy., TOF (Abstract) 6th Asian Congress For Thoracic and Cardiovascular surgery, April, 1983*
15. Bertranou EG, Thibert M, and Aigueperse J: *Short-term variations of the right ventricular/left ventricular pressure ratio following repair of tetralogy of Fallot.* Ann Thorac Surg 35: 427, 1983
16. Shaher RM, Foster E, Farina M, Spooner E, Sheikh F, Alley R: *Right Heart Reconstruction following Repair of Tetralogy of Fallot.* Ann Thorac Surg 35: 412, 1983
17. A louis Calder: *Prospective evaluation of patients with tetralogy of Fallot repaired in infancy.* J Thorac Cardiovasc Surg 77: 704, 1979
18. Pacifico AD: *Repair of complete atrioventricular canal associated with tetralogy of Fallot or DORV.* Ann Thorac Surg 29: 351, 1980
19. 蔡誠洙, 李哲世, 宣卿, 白匡濟, 李寅聖, 金學濟, 金炯默; *Fallot 四徵症의 根治手術에 대한 임상적 고찰.* 대한흉·부외과학회지 16 : 337, 1983.
20. Burnell RH, Woodson RD, Lees MH, Starr A: *Rt ventricular performance in dogs following pulmonary velvectomy.* Surgery 65: 952, 1969
21. Graham TP, Cordell D, Atwood GF, et al: *Rt ventricular volume characteristics before and after palliative and reparative operation in tetralogy of Fallot.* Circulation 54: 417, 1976
22. Kaplan S, Helmsworth JA, McCinivan CE, et al: *The Fate of reconstruction of the right ventricular outflow tract.* J Thorac Cardiovasc Surg 66: 361, 1973
23. Iacobone G, Massini C, Noera G, Bucaris S, and Palminiello A: *Brief communications, Autologous monocusp pulmonary valve: Preliminary results of a new surgical technique.* J Thorac Cardiovasc Surg 86: 930-934, 1983
24. Sievers HH, Lange PE, Regensburger D, Yankah CA, Dietrich GW Onnasch, Bursch Heintzen PH, and Bernhard A: *Short-term hemodynamic results after right ventricular outflow tract reconstruction using a cusp-bearing transannular patch.* J Thorac Cardiovasc Surg 86: 777-783, 1983
25. Goor DA, Hoa TQ, Mohr R, Smolinsky A, Hegesh J, and Neufeld HN: *Pericardial-mechanical valved conduits in the management of right ventricular outflow tracts Preliminary report* J Thorac Cardiovasc Surg 87: 236, 1984