

20세이상 성인 팔로사징후의 완전교정술에 관한 임상적 고찰

류완준* · 오상준* · 강종렬* · 조창욱* · 김정철* · 구본일*
이홍섭* · 김창호* · 우건화** · 이신영**

=Abstract=

Surgical Correction of Tetralogy of Fallot in Adults over 20 Years of Age

Wan Joon Ryu, M.D.*, Sang Joon Oh, M.D.*, Jong Yoel Kang, M.D.*, Chang Wook Cho, M.D.*,
Jeong Cheol Kim, M.D.*, Bon Il Ku, M.D.*, Hong Sup Lee, M.D.*, Chang Ho Kim, M.D.*,
Keun Hwa Woo, M.D.**, Shin Yeong Lee, M.D.**

From October, 1987 to December, 1995, nine patients underwent total correction of tetralogy of Fallot in adults over 20 years of age. There were 5 male and 4 female patients aged from 22 to 42 years(mean, 29.6 years). Three patients were in New York Heart Association(NYHA) functional class II, and 6 patients in class III. The hemoglobin values ranged from 10.8 to 20.7 gm/dl(average, 15.6 gm/dl). The preoperative clinical features were as follows : cyanosis, 8 patients; dyspnea on exertion, 6 patients; clubbing of fingers, 5 patients; frequent upper respiratory infection, 3 patients.

At the operation both infundibular and valvular stenosis were present in all patients. Reconstruction of right ventricular outflow tract(RVOT) using Goretex was required in 7 patients, and transannular patching with Goretex in 2 patients. Left pulmonary angioplasty with pericardium was done in 2 patients.

No hospital deaths occurred. Four of 9 patients(44.4%) had postoperative low cardiac output syndrome, and postoperative bleeding in 5. One patient required reoperation due to residual ventricular septal defect and tricuspid regurgitation 3 months after the first operation. The mean follow-up period was 25 months, range 11 to 77 months. All was asymptomatic and in NYHA class I. We suggest that advanced age is not contraindication to surgery in tetralogy of Fallot, and tetralogy of Fallot in adults could be operated on due to low mortality.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1996; 29 : 1197-1201)

Key words: 1. Tetralogy of Fallot
2. Adult

* 인제대학교 의과대학 부속 서울백병원 흉부외과학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery Inje University Seoul Paik Hospital, Seoul, Korea.

** 인제대학교 의과대학 부속 상계백병원 흉부외과학교실

** Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery Inje University Sanggye Paik Hospital, Seoul, Korea.

† 본 논문은 1995년도 인제대학교 학술연구조성비 보조에 의한 것임

논문접수일 : 96년 6월 11일 심사통과일 : 96년 7월 31일

책임저자 : 오상준, (100-032) 서울 특별시 중구 저동 2가 85번지. Tel. (02) 270-0033 Fax. (02) 278-0792

Table 1. Profiles of patients

case	sex	age	Hemoglobin (gm/dl)	Hematocrit (vol%)	NYHA functional class
1	F	34	11.4	34	III
2	M	28	18.0	55	III
3	F	29	13.3	40	II
4	F	29	14.5	43	III
5	M	30	18.1	55	III
6	M	22	20.7	55	II
7	M	41	10.8	33	II
8	F	31	16.1	48	III
9	M	25	17.7	54	III
Mean M:F=	29.6	15.6	46.3		
	5:4				

NYHA : New York Heart Association
M : Male F : Femal

Table 2. Preoperative clinical features

Symptoms and Signs	No. of patients	%
cyanosis	8	88.8
DOE	6	66.6
clubbing of fingers	5	55.5
frequent URI	3	33.3
palpitation	1	11.1
anoxic spell	1	11.1
IDA	1	11.1

DOE : Dyspnea on Exertion
URI : Upper Respiratory Tract Infection
IDA : Iron Deficiency Aemia

서 론

국내에서도 심장질환의 진단과 수술기법이 향상되어 개심술이 보편화되었다. 선천성 심질환 중 청색증형 심질환으로는 팔로사징후의 빈도가 가장 높으나 최근에는 심장수술이 일반화되어 유소아기에 완전교정술이 시행되어 성인에서 수술을 치험하기는 드물어지는 경향이다.

인제대학교 의과대학 서울백병원 흉부외과학교실에서는 1987년 10월부터 1995년 12월까지 20세 이상의 성인 팔로사징후 환자 9례에서 완전교정술을 시행하여 이들의 술전 임상 증상 및 징후, 술후 경과등을 분석하여 보고하고자 한다.

대상 및 방법

인제대학교 의과대학 서울백병원 흉부외과학교실에서

Table 3. Pulmonary stenosis

Stenosis	No. of patients	%
infundibular and valvular	9	100.0
pulmonary artery	2	22.2

Table 4. Associated anomalies

Associated anomaly	No of patients	%
PFO	6	66.6%
right-sided aortic arch	2	22.2%
LSVC	1	11.1%
pulmonary tuberculosis and left destroyed lung	1	11.1%

LSVC : Left Superior Vena Cava
PFO : Patent Foramen Ovalve

는 1987년 10월부터 1995년 12월까지 20세 이상의 성인 팔로사징후로 완전교정술을 시행한 환자 9례를 대상으로 연령과 성별, 술전 임상적 증상과 징후, 심실중격결손의 형태, 동반된 기형, 우심실유출로 협착의 형태, 우심실유출로 확장술, 합병증 등을 임상적으로 분석하였다.

결 과

20세 이상의 성인 팔로사징후로 완전교정술을 시행한 환자는 9례로 연령은 22세에서 41세까지로 평균연령은 29.6세였고 남자가 5례, 여자가 4례였다. 술전 혈색소는 평균 15.6gm/dl, 헤마토크리트는 46.3%였고, 1례에서는 철결핍성 빈혈이 동반되어 혈색소와 헤마토크리트가 낮게 측정되었다. 술전 NYHA에 의한 기능적 분류는 Class II 3례, Class III 6례였다(Table 1). 술전 임상증상 및 징후는 청색증 8례, 운동시 호흡곤란 6례, 곤봉수지 5례, 잦은 상기도 감염 3례, 빈맥 1례, 무산소성 발작 1례, 철결핍성 빈혈 1례였다. 모든 예에서 고식적 단락술을 받은 바 없었다(Table 2).

심실중격결손의 형태는 막양부형이 7례였고, 대동맥-폐동맥직하형(doubly committed) 2례였다. 우심실유출로 협착은 폐동맥판 및 누두부협착이 9례 모두에서 있었고 2례에서는 좌측 폐동맥에 발육부전이 있었다(Table 3). 1례의 환자에서는 2엽의 폐동맥판을 갖고 있었다. 동반기형은 난원공개존 6례, 우측 대동맥궁 2례, 좌상공정맥 1례, 그리고 폐결핵으로 좌측 폐가 완전히 파괴된 경우가 1례있었다(Table 4).

Table 5. Operative procedures for relief of PS

Procedures	No. of patients
RVOT patching	7
Transannular patching	2
Pulmonic valvotomy	9
Pulmonary angioplasty	2

PS : Pulmonary Stenosis
RVOT : Right Ventricular Outflow Tract

Table 6. Postoperative complications

Complications	No. of patients
Low cardiac output syndrome	4
Postoperative bleeding	3
Pericardial effusion	2
Cardiac tamponade	2
Respiratory failure	1
VSD patch detachment & TR	1
Pleural effusion	1
Mediastinitis	1
Wound dehiscence	1

VSD : Ventricular Septal Defect
TR : Tricuspid Regurgitation

수술은 평균 20.9℃(범위; 18.1℃~22.7℃)의 저체온법으로 하였고 심근보호를 위한 심정지액은 Bretschneider solution No.5를 사용하였다. 심실중격결손은 모든 예에서 Dacron칩포를 이용하여 우심방절개를 통하여 심실중격결손의 하부를 봉합하고 우심실유출로를 종절개하여 누두부절제술을 하고 상부의 심실중격결손을 봉합하였다. 우심실유출로 협착에 대한 수술은 7례에서는 누두부절제술 및 판막절개술후 누두부에만 Goretex 칩포를 대어 확장술을 하였고, 2례에서는 누두부절제술과 판막절개술후 폐동맥 판막륜이 작아 이를 절개하여 주폐동맥분지부까지 Goretex 칩포를 대어 확장하였다. 좌측 폐동맥에 발육부전이 있는 2례에서는 자가심낭편을 이용하여 폐동맥성형술을 병행하였다(Table 5).

술후 사망환자는 없었고 합병증은 6례에서 발생하였는데, 출혈이 5례로 가장 많았고 1례에서는 2회에 걸쳐 출혈이 있었고 이후 중격동염도 발생하였다. 다음으로 저심박출증 4례, 심낭삼출액 2례, 그리고 호흡부전, 잔여 좌우단락과 삼첨판폐쇄부전, 늑막삼출액, 중격동염, 창상피열 등이 각 1례씩 있었다. 완전방실전도장애는 없었다(Table 6).

합병증이 발생하여 시행한 처치는 출혈로 인한 지혈을 5례에서 시행하였고 이중 1례에서는 2회에 걸쳐 출혈로 심압전이 발생하여 2회 모두 응급으로 지혈을 하였다. 심

Table 7. Procedures following complications

Procedures	No. of patients
Bleeding control	5
Pericardiostomy	1
Thoracostomy	1
Mediastinal drainage	1
Tracheostomy	1
Reoperation for VSD and TR	1

VSD : Vntricular Septal Defect
TR : Tricuspid Regurgitation

낭절개술 및 중격동 배농을 각례에서 하였고, 폐결핵으로 좌측 폐가 완전히 파괴된 환자에서는 호흡부전이 발생하여 기관절개술을 하였고 수술 3개월후 외래 추적관찰 중 심실중격결손을 봉합한 Dacron칩포가 떨어져 잔여 좌우단락과 삼첨판폐쇄부전이 있어 재수술을 하여 Dacron 칩포가 떨어진 부분을 봉합하고 삼첨판성형술을 하였다(Table 7). 모든 예에서 술후 평균 25개월(범위; 11 ~ 77개월) 외래 추적 관찰결과 양호한 상태를 보이고 있다.

고 찰

국내에서도 심장질환의 진단과 수술 기법이 향상되어 현재는 개심술이 보편화되었다. 성인 연령에서 팔로사징후는 선천성 심질환 중 심방중격결손 및 심실중격결손 다음으로 빈도를 보이는 대표적 청색증형 심질환이나 최근에는 심장수술이 일반화되어 유소아기에 완전교정술이 시행되어 성인에서 수술을 치험하기는 드물어지는 경향이다¹⁾.

성인 팔로사징후는 임상적 증상, 검사소견, 병리소견, 수술결과 등에서 소아와 상이하며 무산소 발작 빈도는 소아보다 적다. 성인에서는 우심실유출로 폐쇄정도가 소아에 비하여 경하고 순수한 폐동맥판형 협착만이 있었을 수도 있으나 시간이 흐름에 따라 점차 누두부협착이 심해져 우심실유출로 협착은 판막형과 누두형협착의 동반율이 증가하고, 점차 발달되는 기관지동맥 등의 부혈행로 등에 의해 생존이 유지된다^{1~3)}. 일반적으로 팔로사징후에서 울혈성 심부전의 발생 빈도는 소아에서는 드물지만 성인의 경우에는 높다. 이는 성인 환로 4징중에서는 오랜기간동안 우심실이 높은 압력을 받게되어 우심실근육에 퇴행 및 섬유화가 생겨 울혈성 심부전이 일어나고 사망원인이 된다^{3, 4, 5)}.

저자들의 20세 이상의 성인 팔로사징후 9례는 수술전

NYHA에 의한 기능적 분류는 Class II 3례, Class III 6례였고, 임상증상 및 징후는 청색증 8례, 운동시 호흡곤란 6례, 곤봉수지 5례, 잦은 상기도감염 3례, 빈맥 1례, 무산소성 발작 1례, 철결핍성 빈혈 1례였다. 우심실유출로 협착은 폐동맥판 및 누두부협착이 모든 예에서 있었다.

성인 팔로사징후에서 완전교정술에 대한 금기는 거의 없으며 수술위험도도 적고 수술후 추적관찰에서 증상의 호전이 있어 완전교정술이 요구된다⁶⁾. 그러나 성인 팔로사징후의 완전교정술시에는 내과적, 사회적, 정신적으로 건강문제를 해결해 주기 위해서는 잘 훈련된 건강상담원의 도움이 필요할 수도 있다⁷⁾.

수술은 평균 20.9°C의 저체온법으로 하였고 심근보호를 위한 심정지액은 Bretschneider solution No.5를 사용하였다. 심실중격결손은 모든 예에서 Dacron칩포를 이용하여 심실중격결손을 봉합하고 소아에서와 마찬가지로 우심실유출로 협착에 대해선 누두부절제술을 먼저 한 후 폐동맥판막의 크기를 헤가확장기(Hegar dilator)로 측정하여 기대치보다 작은 경우 주폐동맥까지 칩포를 대어 확장하였다.

조범구 등²⁾은 성인 팔로사징후의 술후 합병증은 소아보다 높고 특히 출혈로 인한 합병증 및 사망률이 높았다고 한다. 장운섭 등¹⁾은 수술사망률은 5.7%이고 저심박출증이 위험인자라고 하였다. 팔로사징후의 술후 저심박출증이 지속되는 것은 우심실 비대로 인한 확장불능과 관련이 있다⁸⁾. 또한 고식적 단락술은 완전교정술시 사망률에 영향을 미친다⁹⁾. 성인 팔로사징후에서 수술직후 가장 심각한 또 다른 합병증은 심전도장애이나 후기의 완전방실전도장애는 드물고 급사는 0.5%이다^{7, 10)}.

술후 장기성적에 영향을 주는 요인은 잔존좌우단락과 울혈성 심부전이다¹⁾. Abe 등은 완전교정술후 재수술율은 2.8%로 보고하였고, 외과적으로 의미있는 결손이 잔존하면 재수술을 해야하고 이의 초기 사망율은 낮고 장기 추적관찰에서 좋은 결과를 보였다^{11, 12)}.

성인 팔로사징후의 장기 생존률은 양호한 것으로 보고된다¹³⁾. 팔로사징후의 완전교정술후 운동능력은 증진되고 우심실비대는 점진적으로 소실된다^{14, 15)}. 팔로사징후의 완전교정술후 운동시 후기의 좌심실 기능저하는 폐동맥판쇄부전으로 우심실의 비대와 관련이 있어 뚜렷한 폐동맥판쇄부전이 있으면 심실기능은 시간이 지나면서 변화가 있어 주의 깊은 외래 추적관찰이 요구된다^{10, 16, 17)}.

결 론

인제대학교 의과대학 서울백병원 흉부외과학교실에서

는 1987년 10월부터 1995년 12월까지 20세 이상의 성인 팔로사징후 9례에서 완전교정술을 시행하여 다음과 같은 결론을 얻었기에 보고하는 바이다.

1. 술전 주된 임상증상 및 징후는 청색증과 운동시 호흡곤란, 잦은 상기도 감염이다.
2. 우심실유출로 협착은 누두부와 폐동맥판 협착이 9례 모두 동시에 존재했다.
3. 성인 팔로사징후 환자에서 완전교정술의 사망률은 없었으나 합병증의 발생빈도는 많아 6례(66.6%)에서 발생하였는데, 주된 합병증은 출혈(5례)과 저심박출증(4례)이었다.
4. 성인 팔로사징후에서 완전교정술후 환자의 증상이 호전되고 정상적인 생활을 할 수 있어 적 극적인 수술이 요구된다.

참 고 문 헌

1. 장운섭, 안혁, 채현, 서경필. 성인 20세 이상 활로4징증의 수술 성적. 대흉외지 1990;23:253-9
2. 조범구, 정경영, 홍승록, 김길동. 성인 활로사징증 수술치험 101예 보고. 대흉외지 1988;21:649-55
3. Abraham KA, Cherian G, Tao YD, Sukumar IP, Krishawami S, John S. *Tetralogy of Fallot in adults: a report of 147 patients*. Am J Med 1979;66:811-6
4. Higgins CB, Mulder DG. *Tetralogy of Fallot*. Am J Cardiol 1972;29:837-46
5. Kirklin JW, Blackstone EH, Pacifico AD. *Natural and unnatural history of tetralogy of Fallot*. In : Godman NJ. *Pediatric Cardiology*. London : Churchill Livingstone.1981;4:442-6
6. Lukacs L, Kassai I, Arvay A. *Total correction of tetralogy of Fallot in adolescents and adults*. Thorac Cardiovasc Surgeon 1992;40:261-5
7. Rosenthal A. *Adults with tetralogy of Fallot-repaired, yes; cured, no [editorial; comment]*. N Engl J Med 1993;329:655-6
8. Cullen S, Shore D, Redington A. *Characterization of right ventricular diastolic performance after complete repair of tetralogy of Fallot. Restrictive physiology predicts slow postoperative recovery*. Circulation 1995;91:1782-9
9. John S, Mani Periamayagam WJ, Muralidharan S, Sukumar IP. *Intracardiac repair of tetralogy of Fallot in adults*. J Cardiovasc Surg 1979;20:145-9
10. Waijen SA, Liu PP, Ross BL, Williams WG, Webb GD, McLaughlin PR. *Serial follow-up of adults with repaired tetralogy of Fallot*. JACC 1992;20:295-300
11. Pome G, Rossi C, Colucci V, et al. *Late reoperations after repair of tetralogy of Fallot*. Eur J Cardio-thorac Surg 1992;6:31-5
12. Abe T, Asai Y, Sugiki K, Komatsu S. *Reoperation after initial correction of tetralogy of Fallot*. J Cardiovasc Surg 1985;26:568-72
13. 안혁, 서경필, 이영우. 성인 활로 4징증에 대한 개심술. 대흉외지 1986;19:627-32

14. Gatzoulis MA, Clark AL, Cullen S, Newman CG, Redington AN. *Right ventricular diastolic function 15 to 35 years after repair of tetralogy of Fallot. Restrictive physiology predicts superior exercise performance.* Circulation 1995;91:1775-81
15. Mitsuno M, Nakano S, Shimazaki Y, et al. *Ate of right ventricular hypertrophy in tetralogy of Fallot after corrective surgery.* Am J Cardiol 1993;72:694-8
16. Kondo C, Nakazawa M, Kusakabe K, Momma K. *Left ventricular dysfunction on exercise long-term after total repair of tetralogy of Fallot.* Circulation 1995;92:250-5
17. John S, Kejrival NK, Ravikumar E, Bashi VV, Monanty BB, Sukumar IP. *The clinical profile and surgical treatment of tetralogy of Fallot in adult: Results of repair in 200 patients.* Ann Thorac Surg 1986;41:502-6

=국문초록=

인제대학교 의과대학 서울백병원 흉부외과학교실에서는 1987년 10월부터 1995년 12월까지 20세 이상의 성인 팔로사징후 9례에서 완전교정술을 시행하였다.

환자는 남자 5례, 여자 4례로 연령은 22세에서 42세까지였고 평균 29.6세였다. NYHA에 의한 기능적 분류는 Class II가 3례, Class III가 6례였고, 혈색소치는 10.8 ~ 20.7 gm/dl(평균 15.6 gm/dl)였다. 술전 임상 증상 및 징후는 청색증 8례, 운동시 호흡곤란 6례, 곤봉수지 5례, 잦은 상기도 감염 3례였다.

폐동맥판 및 누두부협착이 모든 예에서 있었고, 2례에서는 좌측 폐동맥에 발육부전이 있었다.

우심실유출로 협착에 대한 수술은 7례에서는 누두부절제술 및 판막절개술후 누두부에만 Goretex 첩포를 대어 확장술을 하였고, 2례에서는 누두부절제술과 판막절개술후 폐동맥 판막륜이 작아 이를 절개하여 주폐동맥까지 Goretex 첩포를 대어 확장하였다. 좌측 폐동맥에 발육부전이 있는 2례에서는 자가 심낭편을 이용하여 폐동맥성형술을 하였다.

술후 사망환자는 없었고 합병증은 6례에서 발생하였는데 출혈이 가장 많아 5례에서 있었고 저심박출증 4례(44. 4%)였다. 1례에서 일차수술 3개월후 잔존 심실중격결손과 삼첨판폐쇄부전이 있어 재수술을 하였다. 평균 추적관찰기간은 평균 25개월(범위, 11~77개월)이었다. 술후 모든 환자는 NYHA class I이었다. 따라서 팔로사징후에서 나이가 들었다는 자체가 수술의 금기는 아니며, 성인 팔로사징후는 사망률도 낮으므로 완전교정이 가능하다고 사료된다.