활로4징의 완전 교정술 후 우심실 유출로 및 폐동맥의 형태학적 이상

- 폐동맥지 협착의 유발인자 분석 -

연세대학교 대학원

의 학 과

고 진 성

활로4징의 완전 교정술 후 우심실 유출로 및 폐동맥의 형태학적 이상

- 폐동맥지 협착의 유발인자 분석 -

지도교수 설 준 희

이 논문을 석사 학위논문으로 제출함

2002년 12월 일

연세대학교 대학원

의 학 과

고 진 성

고진성의 석사 학위논문을 인준함

심사위원 _____ 인

심사위원 _____ 인

심사위원 _____ 인

연세대학교 대학원

2002년 12월 일

감사의 글

힘든 소아심장과 강사 기간과 대학원 기간 동안 따뜻한 배려와 격려로 지도해 주시고 가르쳐주신 설준희 교수님과 이진성 교수님께 감사를 드립니다. 또한 세심한 조언과 격려를 하여주시고 모든 과정에서 많은 도움을 주신 이종균 교수님께 감사를 드립니다.

대학원을 다니는 동안 여려 면에서 도움주신 부모님께 감사 드리며, 또한 항상 옆에서 지켜보면서 특히 휴학 기간을 통하여 끊임없이 옆에서 격려와 기도로 용기를 준 사랑하는 아내와 영훈, 영주에게 이 논문을 드립니다.

2002년 12월

저자 씀

차 례

그 림 차 례

표 차 례

국 문 요 약

활로4징의 완전 교정술 후 우심실 유출로 및 폐동맥의 형태학적 이상

- 폐동맥지 협착의 유발인자 분석 -

활로4징 환아에서 완전교정술을 시행 받은 후 잔존하는 형태학적 및 혈역학적 변화와 폐동맥지 협착의 유발인자를 알아보기 위해 본 연구를 행하였다.

1991년에서 1998년까지 본 연세심장혈관병원에서 활로4징으로 진단 받고 완전교정술 후 3년 이내에 본원 소아심장과에서 추적 심도자 검사를 시행 받은 146명의 환자를 대상으로 잔존 폐동맥 협착, 폐동맥 폐쇄부전 및 폐동맥지 협착 등이 우심실의 혈역학적 변화에 미치는 연관성을 조사하였고, 폐동맥지 협착을 유발할 수 있는 유발인자를 조사하여 비교 분석하였다.

완전교정술 후 잔존하는 폐동맥 협착은 수술 후 수축기 우심실/좌심실 압력비(γ=0.776, $p<0.01$)및 우심실의 확장기말 압력(γ =0.196, $p<0.05$)과 유의한 상관관계를 보였다. 수술 후 잔존하는 폐동맥 폐쇄부전이 grade II인 경우가 grade III~IV인 경우에 비해서 수축기 우심실/좌심실 압력비가 유의하게 증가된 소견을 보였다. 수술 후 잔존하는 폐동맥 폐쇄부전의 정도가 grade II인 경우에 폐동맥 협착이 가장 심했으며, grade III~IV인 경우는 grade

II인 경우에 비해 폐동맥 협착이 심하지 않은 것으로 관찰되었다. 수술 후 31례에서 좌 폐동맥지 협착이(I군) 관찰되었고, I군에서 그렇지 않은 군에 비해 1)수술 전 좌 폐동맥의 크기가 감소된 소견, 2)수술 후 수축기 우심실/좌심실 압력비는 증가된 소견, 3)수술 후 우 폐동맥지의 크기는 증가, 좌측 폐동맥의 크기는 감소된 소견, 4)폐동맥 폐쇄부전의 정도는 더 심한 것을 알 수 있었다. 우심실 유출로의 첨포를 좌 폐동맥 부위까지 시행한 경우, 동맥관개존이 동반된 경우 그리고 수술 후 우심실 유출로에 가성류가 병발된 경우가 그렇지 않은 경우보다 좌 폐동맥의 압력차이가 심하게 나타났다. 다중 선형회귀분석으로 분석한 결과 수술 후 좌 폐동맥지 협착의 유발요인으로는 수술 후 우심실유출로의 가성류가 병발된 경우, 우심실유출로 첨포가 좌측 폐동맥까지 확대된 경우, 동맥관개존의 동반 등이었다.

활로4징 환자에서 완전교정술을 시행 받은 후 좌 폐동맥지 협착의 유발요인으로는 동맥관개존, 체동맥-폐동맥 단락술, 술 전 좌 폐동맥지 협착, 우심실 유출로 확장시 첨포를 좌 폐동맥까지 시행한 경우 및 우심실 유출로의 가성류 발생 등으로 사료된다. 이러한 폐동맥지 협착은 우심실의 압력 과부하 및 우 폐동맥 확장 등 이차적인 변화를 초래하므로 수술 후 보다 적극적으로 진단하여 치료함이 좋을 것으로 사료된다.

핵심되는 말 : 폐동맥지 협착, 활로4징, 완전교정술

활로4징의 완전 교정술 후 우심실 유출로 및 폐동맥의 형태학적 이상

- 폐동맥지 협착의 유발인자 분석 -

<지도교수 설 준 희>

연세대학교 대학원 의학과

고 진 성

I. 서 론

활로4징은 청색증형 선천성 심질환 중 가장 흔한 질환으로, 최근 들어 수술기법의 발달, 수술 시 심근 보호법의 발전과 술 후 관리의 발전 등으로 수술 후 결과가 많이 향상되었지만 완전교정술 후에도 우심실유출로 및 폐동맥의 형태학적 및 혈역학적 이상 소견이 수술 후에도 악영향을 초래하고, 특히 폐동맥지 협착의 경우에는 수술 전부터 존재하여 수술 중 폐동맥지의 확장을 다양하게 시도하고 있지만 수술 후 추적 검사 시 지속적으로 폐동맥지 협착이 잔존하는 경우가 흔하여, 재수술, 경피적 폐동맥 풍선 확장술 및 그물망(stent) 삽입술 등의 처치를 필요로 하는 경우가 발생한다.

이에 저자들은 활로4징으로 진단 받고 완전교정술을 시행 받은 환자에서

1)수술 후 잔존하는 혈역학적 및 형태학적 이상에 대하여 알아보고 그 상호 연관성, 2) 우심실 유출로의 이상 소견을 포함한 수술 전 및 수술 후 형태학적 인자들이 폐동맥지 협착의 발생에 미치는 영향, 3) 폐동맥지 협착이 교정술 후 잔존하는 혈역학 적 및 형태학적 이상 소견에 미치는 이차적인 영향에 대하여 알아보고자 본 연구를 시행하였다.

II. 연구 대상 및 방법

1. 연구 대상

1991년부터 1998년까지 본 연세대학교 의과대학 심장혈관병원에서 활로4징으로 진단 받고 완전교정술 후 3년 이내에 본원 소아심장과에서 추적 심도자 검사 및 심혈관 조영술을 시행 받은 146명의 환자를 대상으로 하였다. 동맥관개존 이외의 혈역학적으로 의미 있는 심혈관 기형이 동반된 경우는 대상에서 제외하였다.

대상 환아는 남아가 94례(64%)로 약간 많았으며, 수술 전 동맥관개존이 동반되었던 경우가 20례(13.7%)이었으며 26례(17.8%)가 체-폐동맥 단락술을 시행 받았다.

수술 시 연령은 평균 20.1±19.8개월이었으며, 수술 후 추적 심도자 검사 및 심혈관 조영술을 시행하기까지의 기간은 평균 13.9±5.0개월이었다.

2. 연구 방법

가. 심도자 검사 및 심혈관 조영술

심도자 검사는 Optimus 200 양면 X-선 발생기(Philips Medical System, Netherlands)를 사용하여 시행하였으며, 조영제로는 Optiray(Mallinkrodt

Medical Inc., Quebec, Canada)를 자동 주입기를 이용하여 체중 1 kg당 1 2 ml를 1 2초에 걸쳐서 주입하였다. X-선에 의한 확대 효과를 교정하기 위하여 심도자의 실제 직경과 심혈관 조영상의 직경을 각각 측정하여 확대 비율을 계산하였으며 가 부위 측정치의 환산에 이용하였다.

대상 환아의 의무 기록, 심도자 검사 보고서 및 심혈관 조영도를 후향적으로 검토하여 수술 전, 후의 혈역학적 소견들과 주폐동맥 및 폐동맥지의 형태학적 특징에 대하여 검토하였다.

나. 폐동맥지 협착의 유발인자

완전교정 전 혈역학적 및 형태학적 이상을 초래할 수 있는 수술 전 요인으로 수술 전 수축기말 우심실 압력, 우 폐동맥 및 좌 폐동맥의 크기, 동맥관개존의 유무, 체- 폐동맥 단락술 시행 여부, 수술 전 혈색소 수치, 수술 전 동맥혈 산소 포화도(Table 1), 완전 교정술시 요인으로는 우심실 유출로의 확장여부 및 첨포의 확장 정도(Figure 2), 완전 교정술 후 요인으로 수술 후 주폐동맥과 우심실유출로 사이의 압력차, 좌 폐동맥지에서의 압력차, 폐동맥 폐쇄부전의 정도, 삼첨판 폐쇄부전의 정도, 수축기 우심실/좌심실 압력비, 우심실 이완기말 압력, 우 폐동맥 및 좌 폐동맥의 크기, 우심실 유출로의 가성류(Table 2, Figures 3 and 4) 등을 고려하였다.

Table 1. Pre-operative clinical parameters (n=146)

Sex ratio (M : F)	94 : 78 (1.2 : 1)
Age at corrective surgery (month)	20.1±19.8
Systemic arterial O2 saturation (%)	77.8±13.3
Hematocrit (%)	43.8±6.7
RVP (mmHg)	93.5±15.6
RPA/Dao	1.08±0.24
LPA/Dao	1.02±0.30
Association of PDA	20/146(13.7%)
History of systemic-pulmonary shunt op.	26/146 (17.8%)
Pre-operative LPAJ stenosis	14/146 (9.6%)

Abbreviations : RVP ; right ventricular systolic pressure, RPA/LPA ; right/left pulmonary artery, LPAJ ; left pulmonary artery junction, and Dao ; descending aorta

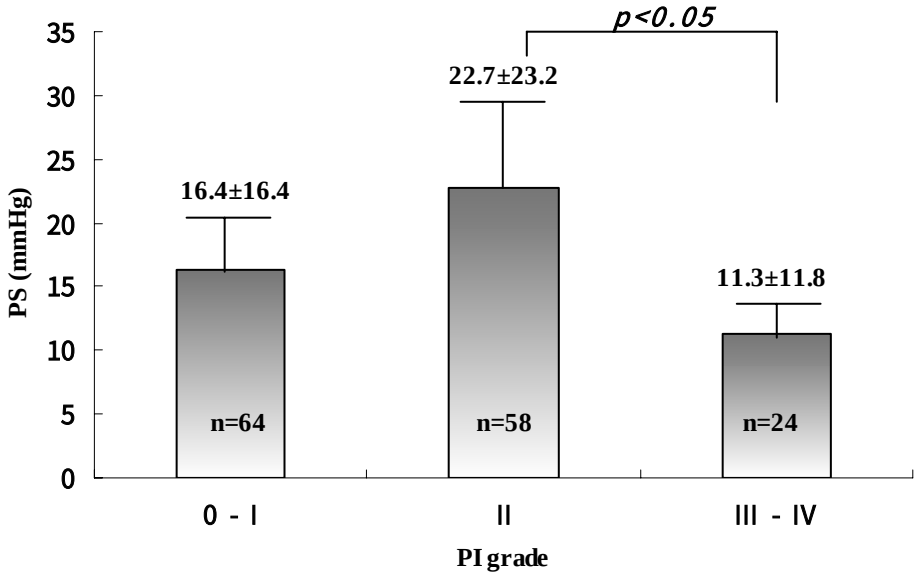

Figure 1. Comparison of the severity of pulmonary stenosis according to the grade of pulmonary insufficiency

Table 2. Post-operative hemodynamic parameters (n = 146)

Interval of F/U catheterization. after op. (month)		13.9±5.0
Pre. gradient of RVOT (mmHg)		17.8±19.2
Pre. gradient on LPA junction (mmHg)		8.5±15.0
RVP/LVP		0.52±0.19
RVEDP (mmHg)		10.0±3.5
PI	0-I	64/146 (44%)
	II	58/146 (40%)
	III-IV	24/146 (16%)
TR	0-I	128/146 (88%)
	II	15/146 (10%)
	III	3/146 (2%)
RPA/Dao		1.20±0.33
LPA/Dao		0.93±0.42
false aneurym of RVOT		8/146 (6%)

Abbreviation : RVOT ; right ventricular outflow tract, RVP/LVP ; systolic right/left ventricular pressure, RVEDP ; right ventricular end-diastolic pressure, PI ; pulmonary insufficiency, and TR ; tricuspid regurgitation

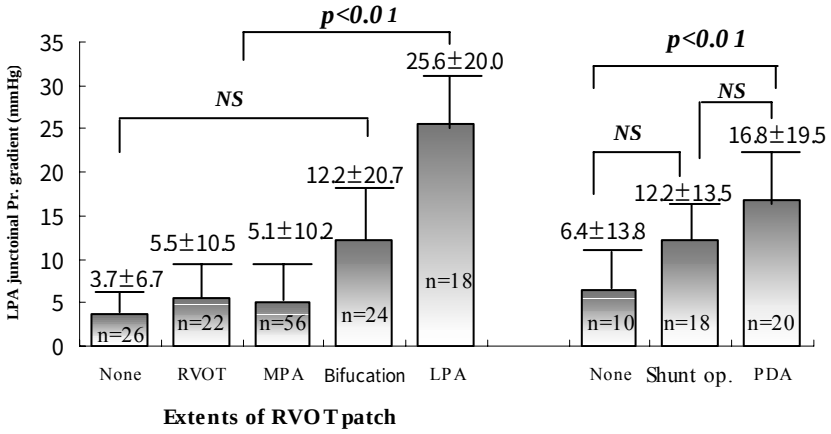

Figure 2. Comparison of the pressure gradient of left pulmonary artery junctional stenosis according to the type of operative method and the presence of PDA

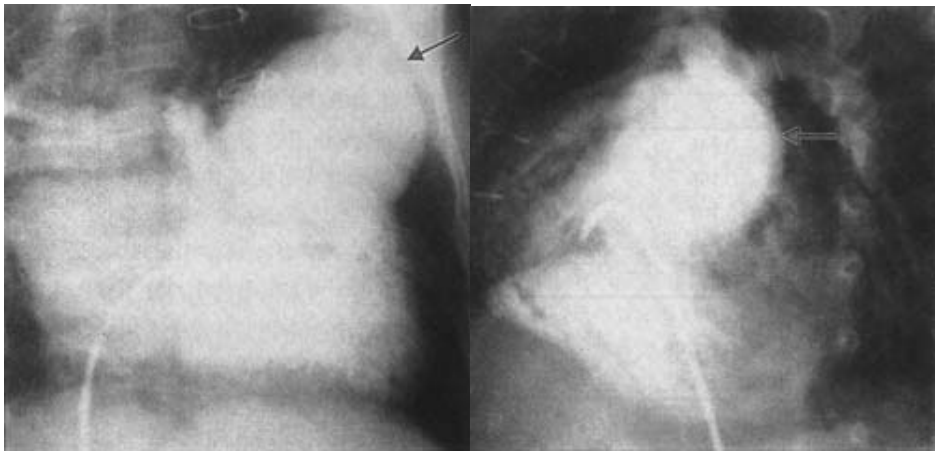

Figure 3. There is a giant aneurysm of right ventricular outflow tract with left pulmonary artery junctional stenosis on RV angiogram.

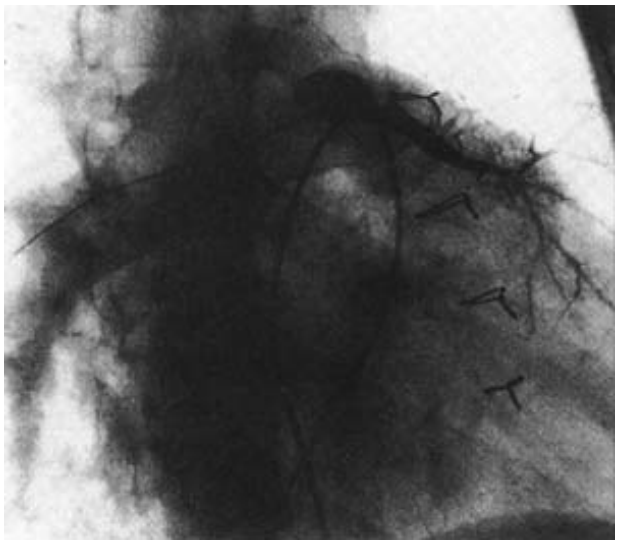

Figure 4. Lt. RA angiogram reveals a diffuse hypoplasia of left pulmonary artery and a left pulmonary artery junctional stenosis after correction of tetralogy of Fallot.

다. 잔존하는 우심실 유출로 협착 및 폐동맥 폐쇄부전

완전 교정술 후 우심실 유출로의 형태학적 및 혈역학적 변화를 알아보기 위해 잔존하는 우심실유출로의 협착 및 잔존하는 폐동맥 폐쇄부전에 대하여 상기 서술한 요인들이 미치는 영향에 대하여 비교 분석하였으며, 또한 잔존하는 우심실유출로의 협착 및 잔존하는 폐동맥 폐쇄부전의 상호 연관성에 대하여 알아보았다.

라. 폐동맥협착 및 좌 폐동맥지 협착

폐동맥협착은 우심실 유출로와 주폐동맥 사이의 압력차를 측정하였으며, 폐동맥 폐쇄부전의 정도는 주폐동맥에서 심혈관 조영술을 시행하여 grade I IV로 구분하였다.

추적 관찰상 좌 폐동맥지 협착이 존재하는 군(I군, 31명)과 동반되지 않은 군(II군, 115명)으로 구분하여 좌 폐동맥지 협착을 유발하는 요인들을 알아보았으며, 이 요인들간의 상호 연관성을 알아보기 위하여 다중회기분석을 실시하여 각 요인들이 좌 폐동맥지 협착에 미치는 영향에 대하여 알아보았다.

마. 통계적 분석

분석방법으로는 independent T-test, anova, correlation analysis, chi-square test, multiple regression 등을 시행하였다.

III. 결 과

1.수술 후 잔존하는 폐동맥 협착은 수술 후 수축기 우심실/좌심실 압력비(γ=0.776, p<0.01) 및 우심실의 확장기말 압력(γ=0.196, p<0.05)과 유의한 상관관계를 보였으나 우 폐동맥지와 좌 폐동맥지의 크기와는 상관이 없었다(Table 3).

Table 3. Relationship between the severity of residual pulmonary stenosis and post-operative hemodynamic parameters (n=146)

		γ	*p*-value[1]
RVP/LVP (mmHg)		0.776	<0.01
RVEDP (mmHg)		0.196	<0.05
RPA/Dao		-0.107	*NS*
LPA/Dao		0.033	*NS*
		PS (mmHg)	*p*-value[2]
TR	0-I	18.2±21.6	
	II	23.4±19.6	*NS*
	III	42.5±3.5	

[1] Correlation analysis

[2] One-way analysis of variance

Abbreviation : NS ; not significant, and PS ; pulmonary stenosis

2.수술 후 잔존하는 폐동맥 폐쇄부전의 정도는 수술 후 우심실 확장기말 압력과는 연관이 없었고, 폐동맥 폐쇄부전이 grade II인 경우가 grade III IV인 경우에 비해서 수축기 우심실/좌심실 압력비는 유의하게 증가된 소견을 보였다(Table 4).

Table 4. Relationship between the grade of pulmonary insufficiency and post-operative hemodynamic parameters (n=146)

	PI grade	Mean±SD	*p*-value[1]
RVP/LVP	0-I	0.47±0.15	<0.05
	II	0.57±0.23	
	III-IV	0.51±0.12	
RVEDP	0-I	9.9±3.7	>0.05
	II	10.3±3.6	
	III-IV	9.4±3.0	
TR	0-I	1.0±0.4	>0.05
	II	1.0±0.6	
	III-IV	1.2±0.4	

[1] One-way analysis of variance

3. 수술 후 잔존하는 폐동맥 폐쇄부전의 정도가 grade II인 경우에 폐동맥 협착이 가장 심했으며, grade III IV인 경우는 grade II인 경우에 비해 폐동맥 협착이 심하지 않은 것으로 관찰 되었다(Figure 1).

4. 좌 폐동맥지 협착이 동반된 I군에서 수술 전 좌 폐동맥지의 크기가 작았고, 수술 후 수축기 우심실/좌심실 압력비는 증가되었으며, 수술 후 우 폐동맥지는 크고, 좌 폐동맥지는 작았고, 폐동맥 폐쇄부전의 정도는 더 심한 것으로 나타났다(Table 5).

Table 5. Effects of post-operative left pulmonary artery junctional stenosis (LPAJS) on the hemodynamic and the morphologic parameters (n=146)

	Parameters	LPAJS (n=31)	no LPAJS (n=115)	*p*-value[1]
Pre-op.	RVP (mmHg)	89.1±10.7	94.2 ±0.24	NS
	RPA/Dao	1.13±0.27	1.08±0.24	NS
	LPA/Dao	0.88±0.35	1.07±0.26	<0.01
	Hct. (%)	46.0± 8.1	43.1± 6.3	NS
	O2 sat. (%)	72.8±16.0	79.3±12.7	<0.05
Post-op.	RVP/LVP	0.59±0.19	0.46±0.15	<0.01
	RVEDP (mmHg)	10.25±3.23	9.95±3.69	NS
	RPA/Dao	1.32±0.31	1.12±0.29	<0.01
	LPA/Dao	0.53±0.19	1.17±0.53	<0.01
	Mean grade of PI	2.19±0.68	1.65±0.70	<0.01
	Mean grade of TR	1.09±0.51	1.04±0.55	NS

[1] Independent T-test

5. 수술 후 좌 폐동맥지 협착의 유발요인으로는 수술 전 좌 폐동맥지 협착이 있었던 경우 및 수술 시 우심실유출로의 첨포를 좌 폐동맥지까지 확대하여 시행한 경우, 동맥관개존이 동반된 경우, 완전교정술 전 체-폐동맥 단락술을 시행한 경우 및 수술 후 우심실유출로의 가성류가 병발된 경우 등이었다(Figures 2 and 5, Table 6).

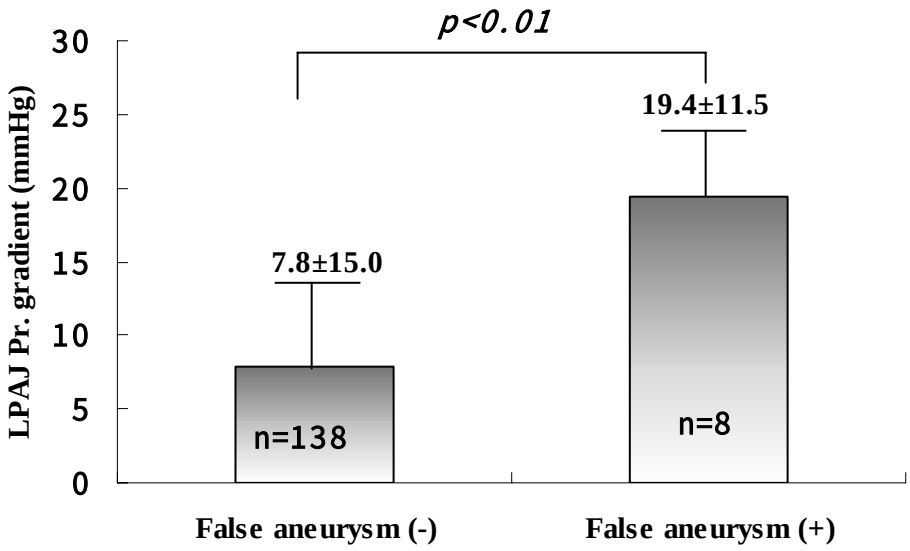

Figure 5. Comparison of the pressure gradient of left pulmonary artery junctional stenosis according to the presence of false aneurysm of right ventricular outflow tract.

Table 6. Risk factors for the development of post-operative left pulmonary artery junctional stenosis

	No. (%)	p-value[1]
PDA	10/20 (50.0%)	<0.05
Shunt op.	12/26 (46.2%)	<0.05
Pre-op. LPAJS	12/14 (85.7%)	<0.01
Patch to LPA[2]	13/18 (72.2%)	<0.01
Aneurysm of RVOT	7/8 (87.5%)	<0.01

[1] Chi-Square test

[2] patch enlargement of RVOT to the LPA

6. 수술 후 좌 폐동맥지 협착의 유발요인을 대상으로 좌 폐동맥지 협착에 미치는 영향을 알아보기 위해 다중 선형회귀분석에 의해 다음과 같이 설명할 수 있다.

LPAJS(pressure gradient, mmHg)=5.43+16.24×[false aneurysmal change of RVOT]+14.13×[RVOT patch enlargement to LPA]+16.89×PDA

IV. 고 찰

1888년 Etienne-Louis Arthur Fallot이 la maladie bleue라는 이름으로 기술한 활로4징은 심실중격결손, 폐동맥협착, 대동맥기승 및 우심실비대를 특징으로 하는 질환으로 가장 흔한 청색증형 선천성 심질환이다.[1,2]

Van Praagh 등은 활로4징이 우심실 원추부의 발육 부전과 전상방으로의 이탈로 인하여 발생된다고 하였으나 대부분의 경우 원추부는 정상보다 길게 관찰되므로 원추부의 발육부진은 적합하지 않다는 보고도 있다.[3,4]

대동맥 판륜 부위의 시계방향으로의 회전 및 전방으로의 이전으로 인해 정상에 비해 주폐동맥의 주행방향이 정상보다 우측을 향하게 되어 주폐동맥이 우 폐동맥에 주로 연결되고 좌 폐동맥은 보다 예각으로 연결되어 좌 폐동맥지 협착이 정상보다 많이 보고되고 있다.[5]

우심실 원추부 협착은 항상 생기게 되며, 폐동맥 판막은 거의 손상되어 있고, 협착도 동반되어 있으며 일반적으로 폐동맥 판륜도 작아져 있고 bicuspid 또는 monocuspid valve 등의 이상소견을 흔히 보게 되는데 이를 완전교정술로 치료하였다 하여도 해부학적 및 혈역학적 이상까지 완전하게 교정이 되지 않기 때문에 수술 후에도 폐동맥 협착 및 폐동맥 폐쇄부전이 자주 관찰된다.[6,7]

수술 후에도 많은 예에서 우심실 유출로의 협착이 관찰되며,[8,9] 본 연구에서도 완전교정술 후 잔존하는 폐동맥 협착은 평균 17.8±19.2 mmHg이었고, 수축기 우심실/좌심실 압력비 및 우심실 이완기말 압력과 밀접한 상관관계가 있음을 알 수 있었다.

수술 후 잔존하는 폐동맥 폐쇄부전은 다른 혈역학적 이상이 없는 경우에 초기 수년 동안은 수축기 우심실/좌심실 압력비가 지나치게 높지 않다면 큰 문제를 일으키지 않는 것으로 알려져 있으나 20 30년 후에는 단지 잔존하는 폐동맥 폐쇄부전만으로도 우심실의 기능이상을 초래할 수 있다고 보고되고 있다.[10-14] 그러나 본 연구에서 폐동맥의 폐쇄부전이 gradeII인 경우가 III IV인 경우보다 수축기 우심실/좌심실 압력비가 유의하게 증가되었으며, 이것은 수술 후 초기에도 폐쇄부전이 심한 경우 우심실의 확장기 이완에 영향을 주고 우심실의 제한생리를 유발하여 우심실의 기능을 감소시키는 것으로 보인다.[15] 또한 폐동맥 폐쇄부전의 정도가 grade III IV인 경우가 폐동맥 폐쇄부전의 정도가 grade II인 경우에 비해 폐동맥 협착이 심하지 않은 것으로 나타났으며 이는 우심실 유출로의 확장을 충분히 하여 잔존 협착의 정도는 줄일 수 있지만, 반대로 폐동맥 폐쇄부전의 정도가 심해지는 역결과로 나타났으리라 생각되며, 최근에는 이러한 문제점을 해결하기 위해 수술시 우심실 첨포 확장시 monocusp valve를 만들어 삽입하거나 경우에 따라서는 동종이식판막(valved homograft)을 사용하기도 하여 심한 폐동맥 폐쇄부전에 따른 우심실 기능저하를 예방하려는 시도를 하고 있다.

수술전후 폐동맥지 협착이 많은 예에서 보고되고 있으며 이에는 여러 가지 요인이 작용하는 것으로 보인다.[16] 본 연구에서 수술 후 좌 폐동맥지 협착이 있는 경우에 수술 전 좌측 폐동맥의 크기가 감소된 것을 알 수 있었는데, 이는 수술 전부터 폐동맥의 발육부전으로 주폐동맥, 폐동맥지 특히 좌 폐동맥의 발육부전이 생기며, 이것이 수술로 완전하게 교정이 되지 않는 것을 알 수 있었다.

수술 전 좌 폐동맥의 발육부전은 수술 방법에도 영향을 주어 수술시

우심실 유출로의 첨포를 좌 폐동맥까지 확장한 경우에 폐동맥지 협착이 더 잘 발생하는 것을 알 수 있는데, 이는 수술 전부터의 좌 폐동맥의 발육부전 및 협착이 완전교정술시 시행하는 수술적인 처치만으로는 교정이 되지 않아서 수술 후 추적조사시 이의 해결에 매우 어려움을 겪게 된다. 즉 과거에는 폐동맥지의 협착을 교정하고자 첨포 확장술을 재시도하였지만 재협착이 재발하거나 경우에 따라서 폐동맥지의 단절(interruption)까지도 유발되는 경우가 있어 최근에는 폐동맥의 풍선 확장술을 실시하고, 그물망(stent) 삽입술을 시도하게 된다.

본 연구에서 일차적으로 단락 수술을 시행한 경우와 술 전 동맥관개존이 있었던 경우에 술 후 폐동맥지 협착이 더 많이 발생되는 것을 볼 수 있는데, 이는 동맥관개존 또는 체-폐동맥 단락 수술이 좌 폐동맥 연결 부위에서 협착을 심화시키는 것으로 사료된다.

우심실 유출로의 확장술을 시행한 경우 우심실 유출로의 가성류를 볼 수 있었는데 이는 첨포의 종류 및 처치방법, 크기 그리고 우심실의 수축기 압력과 연관이 있다고 보고되고 있으며, 이러한 우심실 유출로 확장은 우심실의 확장기 용량과부하를 유발시켜 우심실의 확장 기능부전을 유발할 수 있다.[17-20] 누두부만 첨포로 확장술 시행한 경우 폐동맥 판막부위가 좁아져 있는 것을 볼 수 있었으며, 경판륜 첨포 확장술을 시행한 경우에는 주폐동맥 분지부에서 협착을 볼 수가 있다. 본 연구에서도 7명에서 우심실 유출로의 가성류를 보였으며, 이 중 6명은 첨포로 심막을, 1명은 vascutek(Sulzer Vascutek Ltd., Scotland)을 사용하였다. 우심실 유출로의 가성류는 폐동맥으로 가는 혈류를 감소시켜 폐동맥의 발육을 방해하였으며, 특히 근접한 좌 폐동맥의 협착을 유발하는 것을 알 수 있었다.

좌 폐동맥지 협착의 발생에는 여러 위험인자가 있음을 알 수 있었으며, 다중회귀분석으로 분석한 결과 이 중에서 수술 후 우심실 유출로의 확장소견을 보인 경우(β=16.24, $p<0.05$)가 가장 크게 영향을 미쳤으며 수술시 우심실 유출로의 첨포를 좌측 폐동맥까지 확장한 경우(β=14.13, $p<0.01$)와 동맥관개존이 있는 경우(β=16.89, $p<0.01$)가 좌 폐동맥지 협착에 영향을 미치는 것을 확인할 수 있었다.

이러한 위험인자들이 단독으로 영향을 미치는 것이 아니라 함께 작용하여 영향을 미치는 것을 본 연구에서 알 수 있었는데 수술 후 좌 폐동맥지 협착이 관찰되었던 환아 중에서 우심실 유출로의 확장을 좌 폐동맥까지 시행한 경우가 13례로 41.9%를 차지하였으며 이 중10례에서 동맥관개존, 단락수술, 수술 전 좌 폐동맥지 협착 등이 함께 영향을 미쳤으며, 수술 후 우심실 유출로의 가성류를 보인 경우가 7례로 22.8%를 보였으며 이때에도 다른 이상 즉 수술 전 좌 폐동맥지 협착, 단락수술, 우심실 유출로의 확장을 좌 폐동맥지까지 시행 등의 요인이 함께 작용하는 것을 알 수 있었다(Table 7).

Table 7. Possible causes of the development of postoperative LPAJS (n=31)

Patch to LPA	13 (41.9%)
Patch to LPA only	2 (6.5%)
with aneurysm of RVOT+Shunt op.+pre-op. LPAJS	1 (3.2%)
with PDA+pre-op. LPAJS+Shunt op.	3 (9.7%)
with PDA+pre-op. LPAJS	2 (6.5%)
with PDA+Shunt op.	1 (3.2%)
with PDA	2 (6.5%)
with pre-op. LPAJS	1 (3.2%)
Aneurysm of RVOT	7 (22.6%)
Aneurysm of RVOT only	5 (16.1%)
PDA	10 (32.2%)
PDA only	2 (6.5%)
Other	1 (3.2%)

이러한 수술 후 좌 폐동맥지의 협착은 우 폐동맥지로의 혈류를 상대적으로 증가시켜, 우측 폐동맥의 확장을 유발하며, 좌 폐동맥지의 혈류를 더욱 감소시켜 좌 폐동맥의 발육부전을 이차적으로 야기하게 된다(Table 5).

활로4징의 완전교정술 후 예후에 영향을 미치는 잔존 폐동맥 협착의 발생 요인으로 확인된 동맥관개존, 체동맥-폐동맥 단락술의 기왕력, 수술 전 폐동맥지 협착 및 이에 따른 첨포 확장술, 우심실 유출로의 가성류 발생 등을 수술 전부터 정확하게 확인하여 이에 따른 적절한 수술기법을 도입하여 수술 후 발생할 수 있는 우심실의 기능부전을 예방하도록 노력하여야 하고, 재수술 및 기타 중재적 치료를 시행함에 따른 위험부담을 줄일 수 있도록 노력해야 할 것으로 사료된다.

V. 결 론

활로4징 환자에서 완전교정술을 시행 받은 후 좌 폐동맥지 협착의 유발요인으로는 동맥관개존, 체동맥-폐동맥 단락술, 술 전 좌 폐동맥지 협착, 우심실 유출로 확장시 첨포를 좌 폐동맥까지 시행한 경우 및 우심실 유출로의 가성류 발생 등으로 사료된다. 이러한 폐동맥지 협착은 우심실의 압력 과부하 및 우 폐동맥 확장 등 이차적인 변화를 초래하므로 수술 후 보다 적극적으로 진단하여 치료함이 좋을 것으로 사료된다.

참 고 문 헌

1. Neches WH, Park SC, Ettedgui JA. Tetralogy of Fallot and Tetralogy of Fallot with pulmonary atresia. In : Garson, Jr. A., Bricker TJ, Fisher DJ, Neish SR, editors. The Science and Practice of Pediatric Cardiology. 2nd ed. Baltimore : Williams & Wilkins ;1990. p.1383-412.

2. Fallot A. Contribution a l anatomie pathologique de la maladie bleue (cyanose cardiaque). Marseille Med 1888 ; 25 :418-20.

3. Van Praagh R, Van Praagh S, Nebesar RA, Muster AJ, Sinha SN, Paul MH. Tetralogy of Fallot : underdevelopment of the pulmonary infundibulum and its sequelae. Am J Cardiol 1970 ;26 :25-33.

4. Becker AE, Conner M, Anderson RH. Tetralogy of Fallot : A morphometric and geometric study. Am J Cardiol 1975 ; 35 :402-12.

5. Tetralogy of Fallot. In : Amplatz K, Moller JH, editors. Radiology of congenital heart disease. Louis : Mosby-Year Book, Inc. ;1993. p.541-82.

6. Zuberbuhler JR. Tetralogy of Fallot. In : Emmanouilides GC, Riemenschneider TA, Allen HD, Gutgesell HP, editors. Heart disease in Infants, Children, and Adolescents. 5th ed. Baltimore : Williams & Wilkins ;1995. p.998-1017.

7. Rao BNS, Anderson RC, Edwards JE. Anatomic variations in the tetralogy of Fallot. Am Heart J 1971;81 :361-71.

8. Azar H, Hardesty RL, Pontius RG, Zuberbuhler JR, Bahnson HT. A

review of total correction in 200 cases of tetralogy of Fallot. Arch Surg 1969;99 :281-5.

9. Ruzyllo W, Nihill MR, Mullins CE, McNamara DG. Hemodynamic evaluation of 221 patients after intracardiac repair of tetralogy of Fallot. Am J Cardiol 1974;34 : 565-76.

10. Zuberbuhler JR. Tetralogy of Fallot. In: Emmanouilides GC, Riemenschneider TA, Allen HD, Gutgesell HP, editors. Heart disease in Infants, Children, and Adolescents. 5th ed. Baltimore : Williams & Wilkins;1995. p.998-1017.

11. Poirier RA, McGoon DC, Danielson GK, Wallace RB, Ritter DG, Moodie DS, et al. Late results after repair of tetralogy of Fallot. J Thorac Cardiovasc Surg 1977;73 : 900-8.

12. Fuster V, McGoon DC, Kennedy MA, Ritter DG, Kirklin JW. Long-term evaluation (12 to 22 years) of open heart surgery for tetralogy of Fallot. Am J Cardiol 1980;46 : 635-42.

13. Kirklin JW, Wallace RB, McGoon DC, DuShane JW. Early and late results after intracardiac repair of tetralogy of Fallot : 5-year review of 337 patients. Ann Surg 1965; 162 :578-89.

14. Shimazaki Y, Blackstone EH, Kirklin JW. The natural history of isolated congenital pulmonary valve incompetence : surgical implications. J Thorac Cardiovasc Surg 1984;32 :257-9.

15. Helbing WA, Niezen RA, Le Cessie S, van der Geest RJ, Ottenkamp J, de Roos AJ. Right ventricular diastolic function in children with pulmonary

regurgitation after repair of tetralogy of Fallot : volumetric evaluation by magnetic resonance velocity mapping. Am Coll Cardiol 1996;28 :1827-35.

16. Rabinovitch M, Herrera-DeLeon V, Castaneda AR, Reid L. Growth and development of the pulmonary vascular bed in patients with tetralogy of Fallot with or without pulmonary atresia. Circulation 1981;64 :1234-49.

17. Ascuitto RJ, Ross-Ascuitto NT, Markowitz RI, Kopf GS, Hellenbrand WE, Fahey JT, et al. Aneurysms of the right ventricular outflow tract after tetralogy of Fallot repair : role of radiology. Radiology 1988;167 :115-9.

18. Rosenthal A, Gross RE, Pasternac A. Aneurysms of right ventricular outflow patches. J Thorac Cariovasc Surg 1972; 63 :735-40.

19. Oku H, Shirotani H, Sunakawa A, Yokoyama T. Postoperative long-term results in total correction of tetralogy of Fallot : hemodynamics and cardiac function. Ann Thorac Surg 1986;41 :413-8.

20. Seybold-Epting W, Chiariello L, Hallman GL, Cooley DA. Aneurysm of pericardial right ventricular outflow patches. Ann Thorac Surg 1977;24 :237-40.

ABSTRACT

Morphologic change of pulmonary arteries and right ventricular outflow tract after total correction of tetralogy of Fallot

- risk factors for pulmonary artery junctional stenosis -

Ko, Jin Sung

Department of Medicine

The Graduate School, Yonsei University

(Directed by Professor Sul, Jun Hee)

Recently, the result of total correction in tetralogy of Fallot(TOF) is improved dramatically. But, residual anatomical changes of right ventricular outflow tract(RVOT) and pulmonary artery junctional stenosis result in bad prognosis. Therefore we sought to analyze risk factors for pulmonary artery junctional stenosis after correction of TOF.

From 1991 to 1998, 146 patients underwent the follow-up catheterizations after total correction of TOF in our institution and were

analysed risk factors for pulmonary artery junctional stenosis. Of this patients group [age on operation 20.119.8 months, follow-up duration after operation 13.95.0 months, male(64%)], 20 cases(13.7%) had a PDA and 26 cases(17.8%) had a systemic-to-pulmonary shunt operation before total correction of TOF.

1) Residual PS is correlated significantly with post-operative RVP/LVP($r=0.776$, $p<0.01$) and post-operative RVEDP($r=0.196$, $p<0.05$). 2) Post-operative RVP/LVP and residual PS increased significantly in grade II of residual PI than grade III~IV. 3) The left pulmonary artery junctional stenosis(LPAJS) was observed in 31 cases, this group decreased significantly in pre-operative LPA diameter($p<0.01$), increased in post-operative RVP/LVP($p<0.01$), and increased in post-operative RPA diameter($p<0.01$), decreased in post-operative LPA diameter($p<0.01$) and was more severe in post-operative PI($p<0.01$) than the other group respectively. 4) Of the patients group which went patch enlargement of RVOT to LPA junction, the pressure gradient on LPA junction increased significantly in PDA and false aneurysmal change. 5) Factors significantly associated with pulmonary artery junctional stenosis were patch enlargement of RVOT to LPA junction, aneurysmal change of RVOT, PDA, systemic-to-pulmonary shunt and pre-operative LPAJS. 6) LPAJS(P, mmHg) = 5.43 + 16.24*[false aneurysmal change of RVOT] + 14.13*[RVOT patch enlargement to LPA] + 16.89*PDA

Several factors significantly associated with pulmonary artery junctional

stenosis influenced each other. And the LPAJS led to secondary changes (volume overload of RV, increasing diameter of RPA, et. al) therefore more active diagnosis and treatment after total correction is recommended.

Key words : pulmonary artery junctional stenosis, tetralogy of Fallot, total correction