

## 팔로 4징의 완전 교정술 후 장기 추적 관찰상 나타나는 대동맥근의 확장과 대동맥판 폐쇄부전

연세대학교 의과대학 심장혈관병원 소아심장과

김정은 · 허 경 · 권해식 · 유병원 · 최재영 · 설준희

### Late aortic root dilatation and aortic regurgitation in repaired tetralogy of fallot

Jeong Eun Kim, M.D., Kyong Hur, M.D., Hae Sik Kwon, M.D.  
Byung Won Yoo, M.D., Jae Young Choi, M.D. and Jun Hee Sul, M.D.

Division of Pediatric Cardiology, Yonsei Cardiovascular Center  
Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

**Purpose :** Aortic valve or aortic root (AoRo) replacement is occasionally required because of AoRo dilatation and aortic regurgitation (AR) in repaired tetralogy of Fallot (TOF). We evaluated AoRo size and possible factors associated with its hemodynamic nature in patients with repaired TOF.

**Methods :** We investigated 130 repaired TOF patients more than 15 years of age who followed-up by echocardiography from January 2002 to December 2003. Of 130 patients, we identified 17 patients with AoRo dilatation, which was defined as ratio of expected AoRo size by standard nomogram (AoRo ratio) >1.5 (dilator group), and 113 TOF controls, with AoRo ratio <1.5 (non-dilator group).

**Results :** Mean indexed AoRo size (mm/m<sup>2</sup>) in the first echo was 24±3.2 in the dilator group and 18±3.4 in the non-dilator group ( $P<0.0001$ ). AoRo rate of change (mm/year) from the first to latest echo study was 1.6±3.8 in dilator group and 0.05±1.6 in the non dilator group ( $P=0.0021$ ). Patients from the dilator group showed a higher prevalence of pulmonary atresia ( $P=0.031$ ) and a history of aortopulmonary shunt before repair ( $P=0.048$ ), moderate to severe AR ( $P=0.0065$ ), and increased left ventricular end-diastolic dimensions ( $P=0.003$ ).

**Conclusions :** A subset of patients late after TOF repair may show progressive dilatation of AoRo. To identify and prevent long-term sequelae in this patient group, regular follow-up and speculation about AoRo after TOF repair is recommended. (**Korean J Pediatr** 2007;50:976-981)

**Key Words :** Tetralogy of Fallot, Aortic sinus, Aortic regurgitation

### 서 론

팔로 4징은 청색증형 선천성 심질환 중 가장 흔한 병으로서, 근래에는 작은 영아에서도 비교적 안전하게 완전 교정술이 시행되고 있지만 과거에는 청색증이나 저산소 발작이 문제가 되는 경우 체폐 단락술과 같은 고식술을 먼저 시행하고 나중에 완전 교정술을 시행하는 방법이 많이 이용되었다<sup>1)</sup>. 형태학적 특성상 대동맥판륜과 대동맥근(aortic root)이 정상보다 확대되어 있는 팔로 4징

환자에서 대동맥을 통한 혈류가 증가된 상태로 오래 지나게 되면 대부분의 환자에서는 크게 문제가 되지 않더라도 일부에서는 대동맥판에 심각한 기능적 문제를 야기할 수 있다는 것이 언급된 바 있으며<sup>2,3)</sup> 최근에는 팔로 4징의 교정술 후 장기 추적 관찰 중인 성인에서 나타나는 진행성의 대동맥근 확장과 대동맥판 폐쇄 부전에 대한 보다 자세한 보고가 있었다<sup>4)</sup>. 본 연구의 목적은 팔로 4징 교정술 후 성인환자에서 대동맥근 확장 정도를 평가하고, 이를 통해 장기 추적 관찰 상 발생하는 대동맥근 확장과 대동맥판 폐쇄 부전의 유발 요인 및 환자군의 특성에 대해 알아보고자 하였다.

접수 : 2007년 6월 18일, 승인 : 2007년 8월 16일  
책임저자 : 최재영, 연세의료원 심장혈관센터 소아심장과  
Correspondence : Jae Young Choi, M.D.  
Tel : 02)2228-8470 Fax : 02)312-9538  
E-mail : cjy0122@yuhs.ac

경우를 통계적으로 유의한 것으로 간주하였다.

**대상 및 방법**

**1. 대상**

연세대학교 의과대학 심장혈관병원에서 팔로 4정의 완전 교정술을 받은 후 장기 추적 관찰중인 15세 이상의 청소년 및 성인 중 2002년 1월부터 2003년 12월 사이 외래에서 추적 심초음파 검사를 시행 받은 총 130명의 환자를 대상으로 조사하였다.

이면성 심초음파 검사(2D-echo)상 대동맥근 직경의 측정치와 기대치의 비(observed/expected aortic root diameter)가 1.5 이상인 경우를 대동맥근 확장군(Dilator group, n=17)으로, 대동맥근 직경의 측정치와 기대치의 비가 1.5 미만인 경우를 대동맥근 비확장군(Non-Dilator group, n=113)으로 분류하였다.

좌측 심실 유출로, 대동맥판, 대동맥궁의 선천적 또는 후천적 이상이 동반된 경우는 연구에서 제외되었으며, 환자의 인구학적, 형태학적, 임상적인 자료는 후향적으로 의무기록분석을 통해서 수집하였다.

**2. 방법**

**1) 대동맥근 확장의 정의**

대동맥근의 직경은 연령, 체중, 성별에 의해 영향을 받는 것으로 알려져 있어 Roman 등<sup>5)</sup>의 체표면적과 연령에 따라 분류한 대동맥근의 정상 성인의 표준화된 노모 그래를 참고하였다. 대동맥근 직경의 측정치와 기대치의 비가 1.5 이상인 경우를 대동맥근 확장군으로 정의하였다. 대동맥근의 직경은 심실 확장기 말에 좌흉골연 장축상에서 Sino-tubular junction의 최대 직경을 측정하였다<sup>6)</sup>. 대동맥근 직경 지수(Indexed aortic root size, mm/m<sup>2</sup>)는 대동맥근 직경(absolute aortic root size)을 체표면적으로 나누어 산출하였으며, 대동맥근 직경의 변화율(aortic root rate of change, mm/year)은 수술 후 추적관찰 시 시행한 심초음파 검사 중 얻을 수 있는 첫 심초음파 검사(first echo)와 가장 최근의 심초음파 검사(last echo)에서의 대동맥판 직경 차이를 추적 관찰한 연수로 나누어 평가하였다.

**2) 연구 방법**

대상 환자에서 인구학적, 형태학적, 임상적인 자료 및 심초음파 검사 소견을 환자군에 따라 비교하여 대동맥근 확장에 관련된 요인을 분석하였다.

**3. 통계**

자료 분석은 SPSS for Windows(Version. 12.0)을 이용하였으며 각각 변수의 기술통계량은 평균, 표준편차 또는 중간값을 적절하게 사용하였으며, 대동맥 확장군과 비확장군간의 연속형 자료 분석은 Independent t-test를 시행하고, 이산형 변수는  $\chi^2$ 검정을 이용하였다. 각 환자군 내에서 첫 자료와 최근 자료사이의 연속형 자료 분석에는 paired t-test를 시행하였다. P 값이 0.05보다 작을

**결 과**

**1. 연구 대상의 특성**

팔로 4정의 완전 교정술을 받은 총 130명의 환자들 중 대동맥근 확장군은 17명(13%), 대동맥근 비확장군은 113명(87%)이었다. 대상 환자 130명의 성별 분포비는 남:녀 비가 2.0:1였으며 대동맥근 확장군에서는 4.7:1로 대동맥근 확장군에서 남성의 빈도가 유의미하게 높았다(P=0.015). 연령 및 교정술시의 연령은 각각 24±8세(15-70, 중앙값 21), 9.8±10.1세(0.8-52, 중앙값 5)였으며 추적 관찰 기간은 13±8년(1-28, 중앙값 18)이었다. 교정술시의 연령(10.0±9.8세 vs 9.8±10세, P=0.941), 추적관찰기간(12.8±7.2년 vs 13.3±7.8년, P=0.804), 고식술과 교정술사이의 시간간격(9±8.2년 vs 8±7.4년, P=0.781)은 두 군 간의 유의한 통계적 차이는 없었다. 동반된 폐동맥판 폐쇄의 빈도는 대동맥근 확장군에서 7례(41%), 대동맥근 비확장군에서 2례(1.8%)로 대동맥근 확장군에서 더 높았으며(P=0.031), 체폐 단락술을 시행받았던 환자의 비율은 대동맥근 확장군에서 8례(47%), 대동맥근 비확장군에서 21례(19%)로 대동맥근 확장군에서 더 높았으나(P=0.048) 우측 대동맥궁의 빈도는 유사하였다. 대동맥 판막 치환술은 대동맥근 확장군에서 중증의 대동맥판폐쇄부전이 있는 1명의 환자에서 시행되었다(Table 1).

**2. 대동맥근 직경의 변화**

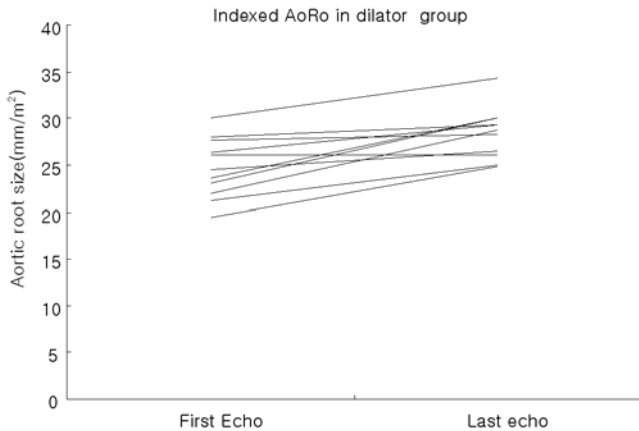
전체 대상 환자 130명의 대동맥근의 측정치와 기대치의 비는 처음 심초음파에서는 1.14±0.25(0.56-1.78)였으며, 최근 심초음파에서는 1.29±1.99(0.82-2.04)였다. 처음과 최근의 대동맥근 직경 지수(Indexed aortic root size)와 대동맥근 직경의 측정치/기대치 비는 예상대로 대동맥근 확장군에서 모두 의미있게 높았다(P<0.0001). 또한 대동맥근 직경 지수와 대동맥근 직경의 측정치와 기

**Table 1.** Patients Characteristics and Operative Data

	Dilator (n=17)	Non-Dilator (n=113)	P value
Sex, male/female	4.7	1.8	0.015
Age (year)	23±6.3	23±8.3	0.816
Pulmonary atresia	7 (41)	2 (1.8)	0.031
Right aortic arch	3 (18)	13 (12)	0.231
Age at repair (year)	10.0±9.8	9.8±10.2	0.941
Follow-up after repair (year)	12.8±7.2	13.3±7.8	0.804
Shunt Duration (year)	9±8.2	8±7.4	0.781
Aortopulmonary shunt incidence (%)	47	19	0.048
Aortic valve replacement	1 (6)	0 (0)	0.171

Values are mean±SD (range) or number of patients (%)

대치의 비는 처음 소견과 비교 시에 대동맥근 확장군에서 통계적으로 의미있게 변화하였으나( $P<0.0001$ ), 비확장군에서는 차이가 없었다( $P=0.42$ , Fig 1). 즉, 대동맥근 확장군에서 대동맥근 직경과 대동맥근 직경 지수의 변화율은 의미있게 증가하였다(Table 2).



**Fig. 1.** Change of Indexed Aortic Root in Dilator Group. Mean value of aortic root size in dilator group was  $24.72 \pm 3.23$  mm/m<sup>2</sup> at the first echocardiography and  $27.50 \pm 2.65$  mm/m<sup>2</sup> at the last study ( $P<0.0001$ ). Abbreviations : AoRo, aortic root; echo, echocardiography.

### 3. 그 외의 심초음파 검사 소견

대동맥근 확장군에서 중등도 이상의 대동맥판 폐쇄부전 및 좌심실 확장기말 용적이 통계학적으로 의미있게 높았으나(각각  $P=0.007$ ,  $P=0.003$ ), 다른 항목들에서는 의미있는 차이가 없었다. 대동맥근 확장군에서 중등도 이상의 대동맥판 폐쇄부전을 가지고 있는 경우가 2명이었고, 이중 1명은 대동맥 판막 치환술을 받았다. 중등도 이상의 대동맥판 폐쇄부전이 있는 2명의 환자들의 대동맥근 직경의 측정치와 좌심실 확장기말 용적은 대동맥판 폐쇄부전이 없는 15명의 환자들에 비하여 통계적으로 의미있는 차이는 보이지 않았다(Table 3).

## 고 찰

팔로 4정의 교정술 후 만기에 진행적으로 대동맥이 확장되고 또한 이와 동반하여 임상적으로 중요한 정도의 대동맥판 폐쇄부전이 발생하는 경우는 그 빈도가 비교적 높지는 않지만 꾸준한 문헌 상의 보고가 있어 왔으며 그 발생 기전과 관련 인자에 대해서도 대체적으로 일관성 있게 설명되고 있다<sup>3, 4, 7, 8</sup>. 발생 기전은 크게 몇 가지 요인으로 생각해 볼 수 있는데 질환 자체의 형태학적 이상, 내재되어 있는 구조적/조직학적/유전학적 이상, 이차적으로 발생한 이상 및 혈액학적 결과로 나타나는 이상 등을 생각해 볼

**Table 2.** Echocardiographic Data: Aortic Root Size and Other Parameters

	Dilator (n=17)	Non-Dilator (n=113)	P value
Body surface area (m <sup>2</sup> )	1.62±0.12	1.56±0.12	NS
AoRo size, first echo (mm)	37.45±6.1	28.58±5.5	<0.0001
AoRo O/E, first echo	1.44±0.19	1.04±0.20	<0.0001
Indexed AoRo size, first echo (mm/m <sup>2</sup> )	24.72±3.23	18.32±3.43	<0.0001
AoRo size, last echo (mm)	42.77±3.77	29.49±3.9	<0.0001
AoRo O/E, last echo	1.62±0.1	1.08±0.1	<0.0001
Indexed AoRo size, last echo (mm/m <sup>2</sup> )	27.50±2.65	18.90±2.48	<0.0001
AoRo rate of change (mm/year)	1.6±3.8	0.05±1.6	0.0021
Indexed AoRo rate of change (mm/m <sup>2</sup> /year)	0.07±0.14	0.01±0.07	<0.0001

Values are mean±SD (range) or number of patients (%). Abbreviations : AoRo, aortic root size; O/E, observed/expected; NS, not significant

**Table 3.** Echocardiographic Data: Other Parameters

	Dilator (n=17)	Non-Dilator (n=113)	P value
Moderate to severe AR	2 (12)	0	0.007
LVEDD (mm)	52±6.3	46±5.6	0.003
LVEF (%)	61±7.8	63±6.2	0.189
Moderate to severe TR	4 (24)	24 (21)	0.53
Moderate to severe RVE	5 (29)	30 (26)	0.69
RVP/LVP:>0.5	2 (12)	12 (11)	0.51

Values are mean±SD (range) or number of patients (%). Abbreviations : AR, aortic regurgitation; LVEDD, left ventricle end-diastolic diameter; LVEF, left ventricle ejection fraction; TR, tricuspid regurgitation; RVE, right ventricular enlargement; RVP, right ventricular systolic pressure; LVP, left ventricular systolic pressure

수 있을 것이다. 문헌 상에 비교적 명백한 연관성이 설명되는 관련 인자들과 그 세부적 기전들은 폐동맥 폐쇄 여부, 교정술 시의 연령, 고식술과 교정술 사이의 기간, 진행적인 대동맥 확장 유무, 성별, 우측 대동맥궁 여부, 대동맥 벽의 내재적 이상 등이 있다.

폐동맥의 협착이 있는 경우보다 폐쇄되어 있는 경우에 대동맥판 폐쇄 부전이 더 잘 동반되는 것으로 알려져 있다<sup>3, 4, 7-9</sup>. 이러한 관찰 결과에 대한 설명은 동맥간으로부터 대동맥/폐동맥이 불균등하게 분리되는 정도가 폐동맥 폐쇄의 경우 더 심하므로 대동맥 확장 정도가 심하고, 좌/우 양 심실로부터의 혈류가 모두 대동맥으로 박출되어 대동맥에 용적 과부하가 발생하며, 특히 우회 순환을 통한 폐혈류의 증가가 동반되어 있는 경우에는 이러한 용적 과부하가 더 심하게 나타나는 것으로 설명할 수 있을 것이다. 22q11 결손과 연관된 대동맥 벽의 내재적 이상이 있을 가능성에 대해서도 언급되었다<sup>4</sup>.

교정술을 늦게 시행 받은 경우 대동맥판 침(cusp)의 지지력이 약해져 점차 탈출(prolapse)되면서 폐쇄 부전을 잘 유발하고, 또한 전술한 바와 같이 양 심실로부터의 혈류가 대동맥을 통해 박출됨으로 인한, 혹은 체폐단락이나 우회 순환으로 인한 용적과부하가 지속적이고 만성적으로 작용하여 대동맥 확장 및 대동맥판 폐쇄부전을 유발하는 것으로 설명되어져 왔으며<sup>2, 3</sup>) 따라서 조기 교정이 이러한 합병증을 예방할 수 있을 것으로 생각되고 있다<sup>3</sup>). 그러나 최근의 한 연구에서는 비슷한 관찰 결과와 견해가 확인 되었음에도 불구하고 대동맥 확장과 교정술 시의 연령이 직접적으로 의미있는 관계를 가지지 않은 결과가 관찰되기도 하였다<sup>4</sup>).

체폐 단락술에 따른 좌-우 단락의 존재는 대동맥의 용적 과부하를 증가시키며, 좌심실의 구출 분획이 변화되지 않는<sup>10</sup>) 상황에서 이러한 요인이 장기간 지속되면 대동맥 확장 및 대동맥판 폐쇄부전을 유발할 수 있는 것으로 설명되고 있다. 아울러 팔로 4정 교정 후 대동맥 확장군과 대조군을 비교한 한 연구에서는 좌심실 구출율이 양 군에서 같았음에도 대동맥판 역류로 설명되지 않는 좌심실 확장이 대동맥 확장군에서 나타났음을 근거로 대동맥 확장이 고식술에 따른 장기간의 좌-우 단락과 이로 인한 용적 과부하에 의한 결과라고 설명하였다<sup>4</sup>).

진행적인 대동맥의 확장이 대동맥판 폐쇄부전의 원인이 된다는 것은 여러 문헌에서 주장되어 왔다<sup>3, 4, 7, 8, 10, 11</sup>). Dodds 등<sup>3</sup>)은 팔로 4정이나 폐동맥 폐쇄 환자에서 대동맥판 치환술이 필요했던 16명에 대한 조사에서 뚜렷한 물리적 요인이 공존하는 5례를 제외한 11례에서 진행되는 대동맥판 폐쇄부전과 대동맥의 확장이 잔존 혈역학적, 구조적 이상 등의 물리적 요인 없이 나타났음을 기술하였고 Niwa 등<sup>4</sup>)은 대동맥 확장을 가진 환자군에서 수술 후 만기 관찰 상 시간에 따라 점차 대동맥이 확장되는 추적 관찰 결과를 보고하면서 단지 대동맥 확장이 있는 지 여부만이 아니라 대동맥 확장이 진행적인 경과를 보이는 지에 대한 관찰의 필요성을 제시하였다.

팔로 4정의 이환율은 성별에 따라 차이가 없는 것으로 알려져 있으나 Niwa 등의 연구<sup>4</sup>)에서는 대동맥 확장이 남자 환자에서 더

많이 나타난 것으로 보고되었는데, 이것은 정상 남자의 대동맥(aortic root)이 정상 여자의 경우보다 크다는 사실과 함께<sup>11</sup>) 나이가 들면서 정상적으로 나타나는 대동맥의 탄력성과 확장성의 저하가 남자에서 더 빨리 진행된다는 사실로 설명되고 있다<sup>12</sup>).

대동맥의 확장을 보이는 환자에서 우측 대동맥궁을 가진 환자의 비율이 높은 것으로 관찰되었는데<sup>4</sup>) 이 연구에서는 또한 22q11 결손을 가진 환자에서 잘 나타나는 우측 대동맥궁, 폐동맥 폐쇄, 폐동맥판 무형성 증후군(absent pulmonary valve syndrome)<sup>13</sup>, <sup>14</sup>) 환자의 비율이 대동맥 확장을 동반한 환자들에서 높은 것으로 조사되어 22q11 결손을 가진 환자에서 대동맥 확장에 관련하는 내재적인 결함을 가지고 있을 가능성을 시사하였으나 유전학적인 증거가 제시되지는 못했다<sup>4</sup>). 한편 폐동맥 폐쇄에서 우측 대동맥궁이 더 많이 동반되므로 이에 따른 영향을 생각해 볼 수도 있다.

팔로 4정 환자의 확장된 대동맥에서는 이엽성 대동맥판이나 Marfan 증후군과 유사한 조직학적 이상이 관찰되는 것으로 알려져 있으며<sup>15</sup>) 이러한 조직학적 변화가 특정한 대동맥 질환들에서 처럼<sup>16, 17</sup>) 내재적인 요인에 의한 것인지 혈역학적 이상 또는 용적 과부하에 따라 이차적으로 발생한 것인지는 분명치 않다. 또한 고혈압이나 이엽성 대동맥판에서 관찰된 것과 같은<sup>18, 19</sup>) 세포자멸사(apoptosis)가 내재적 원인에 의한 것인지 물리적 자극에 의한 것인지에 대해서도 잘 알지 못한다. 이러한 내재적인 요인들이 이미 기술한 혈역학적 또는 물리적 요인들과 복합적으로 작용할 수도 있을 것이다<sup>6</sup>).

일부 환자에서 임상적으로 중요한 정도의 대동맥 확장 및 대동맥판 폐쇄부전이 나타난다는 사실이 잘 인지되면서 그 예방에 대한 논의가 있었다. 그러나 현재로서는 그 기전에 대해 완전히 이해되지 않고 있는 만큼 예방을 위한 방법도 제안적인 의미로 받아들여야 할 것이다. Marfan 증후군에서 대동맥 확장을 억제하기 위해 사용되는 베타 차단제의 사용이 고려될 수도 있겠으나 팔로 4정 교정술 후 진행적 대동맥 확장을 보이는 환자에서 어떤 효과를 나타내는 지에 대한 자료가 없다. 문헌 상 기술된 대동맥 확장과 대동맥판 폐쇄부전은 대부분 교정술이 늦게 시행된 환자에서 나타났으며 전술한 바와 같은 관련 인자들이 알려져 있으므로 이러한 지식을 치료 계획 수립 시 환자마다의 개별적인 고려 사항에 포함시키는 것이 좋을 것이다. 한편 최근에는 영아기의 조기 교정이 대부분 선호되고 있으므로 앞으로 이러한 합병증이 차지하는 비중은 점차 줄어들 것으로 생각된다. 수술적 치료의 적용에 관해서도 근거가 부족하다. 그러나 대동맥 확장을 가진 팔로 4정 환자에서 나타나는 대동맥의 조직학적 변화는 Marfan 증후군과 구분이 되지 않을 정도로 유사하다고 알려져 있으므로<sup>15, 20, 21</sup>) Marfan 증후군의 경우를 참고할 수도 있을 것이다. 대동맥의 확장이 대동맥 해리(dissection)를 유발하는 Marfan 증후군 환자에서는 대동맥 직경이 55 mm 이상이거나 위험 인자가 있는 경우 50 mm 이상일 때 수술의 적용이 되는 것으로 받아들여지고 있으며<sup>16, 17, 20, 21</sup>) 팔로 4정 교정술 후 환자에서도 특히 폐동맥판 삽입의 적용이 되는 경우 등 재수술을 필요로 하는 환자에서는 55 mm 이상인

환자에서는 동시에 대동맥 확장에 대한 수술을 시행하는 방안도 고려할 수 있을 것이다<sup>22)</sup>. 그러나 이와 관련하여 팔로 4장의 교정술 후 대동맥 확장과 함께 나타나는 대동맥 해리에 대해서는 지금까지 보고된 바 없다.

결론적으로, 팔로 4장의 교정술 후 장기 추적 관찰에 있어 일부 환자에서는 진행적인 대동맥 확장과 임상적으로 중요한 정도의 대동맥판 폐쇄 부전이 나타날 수 있다. 이러한 환자들은 대개 장기간 고식술 상태로 경과하거나 교정술을 늦게 시행 받은 등의 만성적인 혈액학적 이상을 갖고 있었던 경우가 많으며 최근의 조기 교정 경향을 감안할 때 과거에 교정술을 시행받고 장기 추적 관찰 중인 성인 환자에서 더욱 중요하게 검토해야 할 요인으로 생각된다. 또한 가능한 기전 및 관련 요인에 대한 정확한 이해와 환자 개인의 특성을 고려한 세심한 관찰을 통하여 적절한 시기에 필요한 조치를 취함으로써 삶의 질을 제고할 수 있을 것이다.

## 요 약

**목적 :** 팔로 4장 교정술 후 장기 추적 관찰 중인 청소년 및 성인환자에서 대동맥근 확장정도를 평가하고, 이를 통해 장기 추적 관찰 상 발생하는 대동맥근 확장과 대동맥판 폐쇄 부전의 관련 요인 및 환자군의 특성에 대해 알아보려고 하였다.

**방법 :** 본원에서 팔로 4장의 완전 교정술을 받은 후 장기 추적 관찰중인 15세 이상의 청소년 및 성인 총 130명의 환자를 대상으로 대동맥근 직경의 측정치와 기대치의 비가 1.5이상인 대동맥근 확장군(n=17)과 비확장군(n=113)으로 분류하여 임상적 특성과 교정술 시행 후 얻을 수 있는 첫 심초음파 검사 소견과 최근 추적관찰상의 대동맥근 직경 및 변화율의 차이를 조사하였다.

**결과 :** 팔로 4장의 완전 교정술을 받은 총 130명의 환자들 중 대동맥근 확장군은 17명(13%), 대동맥근 비확장군은 113명이었다. 동반된 폐동맥판 폐쇄의 빈도와 체폐 단락술의 백분율은 대동맥근 확장군에서 더 높았으나 교정술시의 연령, 추적관찰기간, 고식술과 교정술사이의 시간간격, 우측 대동맥궁의 빈도는 두 군 간의 유의한 통계적 차이는 없었다. 진단 당시와 최근의 대동맥근 직경 지수와 대동맥근 직경의 측정치/기대치 비는 모두 대동맥근 확장군에서 높았다. 또한 대동맥근 확장군에서 대동맥근 직경과 대동맥근 직경 지수의 변화율이 높았고 중등도 이상의 대동맥판 폐쇄부전이 더 많았으며 좌심실 확장기말 용적도 더 컸다.

**결론 :** 팔로 4장의 교정술 후 장기 추적 관찰에 있어 일부 환자에서는 진행적인 대동맥 확장과 대동맥판 폐쇄 부전이 나타날 수 있어, 과거에 교정술을 시행받고 장기 추적 관찰 중인 성인 환자에서 더욱 중요하게 검토해야 할 요인으로 생각된다.

## References

1) Fyler DC. Tetralogy of Fallot. In: Fyler DC, ed. Nadas Pediatric cardiology. Philadelphia: Mosby Year Book: 1992:485.

2) Capelli H, Ross D, Somerville J. Aortic regurgitation in tetrad of fallot and pulmonary atresia. *Am J Cardiol* 1982;49:1979-83.

3) Dodds III GA, Warnes CA, Danielson GK. Aortic valve replacement after repair of pulmonary atresia and ventricular septal defect or tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997;113:736-41.

4) Niwa K, Siu SC, Webb GD, Gatzoulis MA. Progressive aortic root dilatation in adults late after repair of tetralogy of Fallot. *Circulation* 2002;106:1374-8.

5) Roman MJ, Devereux RB, Kramer-Fox R. Two-dimensional echocardiographic aortic root dimensions in normal children and adults. *Am J Cardiol*. 1989;64:507-12

6) Vasan RS, Larson MG, Levy D. Determinants of echocardiographic aortic root size. The Framingham Heart Study. *Circulation* 1995;91:734-40.

7) Marelli AJ, Perloff JK, Child JS, Laks H. Pulmonary atresia with ventricular septal defect in adults. *Circulation* 1994;89:243-51.

8) Warnes CA, Child JS. Aortic root dilatation after repair of tetralogy of Fallot: pathology from the past. *Circulation* 2002;106:1310-1.

9) Sudhir K, Gupta SK, Abraham AK, Cherian MP, Reddy NK, Cherian MK. Pulmonary atresia with ventricular septal defect in adult patients. *Clin Cardiol* 1987;10:350-4.

10) Jarmakani JM, Graham TP Jr, Canent RV Jr, Jewett PH. Left heart function in children with tetralogy of Fallot before and after palliative or corrective surgery. *Circulation* 1972;46:478-90.

11) Rieker RP, Berman MA, Stansel HC Jr. Postoperative studies in patients with tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg* 1975;19:17-26.

12) Sonesson B, Lanne T, Vernersson E, Hansen F. Sex difference in the mechanical properties of the abdominal aorta in human beings. *J Vasc Surg* 1994;20:959-69.

13) Matsuoka R, Takao A, Kimura M, Imamura S, Kondo C, Joh-o K, et al. Confirmation that the conotruncal anomaly face syndrome is associated with a deletion within 22q11.2. *Am J Med Genet* 1994;53:285-9.

14) Johnson MC, Strauss AW, Dowton SB, Spray TL, Huddleston CB, Wood MK, et al. Deletion within chromosome 22 is common in patients with absent pulmonary valve syndrome. *Am J Cardiol* 1995;76:66-9.

15) Niwa K, Perloff JK, Bhuta SM, Laks H, Drinkwater DC, Child JS, et al. Structural abnormalities of the great arterial walls in congenital heart disease: light and electron microscopic analyses. *Circulation* 2001;103:393-400.

16) Guo D, Hasham S, Kuang SQ, Vaughan CJ, Boerwinkle E, Chen H, et al. Familial thoracic aortic aneurysms and dissections: genetic heterogeneity with a major locus mapping to 5q13-14. *Circulation* 2001;103:2461-8.

17) Vaughan CJ, Casey M, He J, Veugelers M, Henderson K, Guo D, et al. Identification of a chromosome 11q23.2-q24 locus for familial aortic aneurysm disease, a genetically heterogeneous disorder. *Circulation* 2001;103:2469-75.

18) deBlois D, Tea BS, Than VD, Tremblay J, Hamet P. Smooth muscle apoptosis during vascular regression in spontaneously hypertensive rats. *Hypertension* 1997;29:340-9.

- 19) Bonderman D, Gharehbaghi-Schnell E, Wollenek G, Maurer G, Baumgartner H, Lang IM. Mechanisms underlying aortic dilatation in congenital aortic valve malformation. *Circulation* 1999;99:2138-43.
- 20) Gott VL, Greene PS, Alejo DE, Cameron DE, Naftel DC, Miller DC, et al. Replacement of the aortic root in patients with Marfan's syndrome. *N Engl J Med* 1999;340:1307-13.
- 21) Devereux RB, Roman MJ. Aortic disease in Marfan's syndrome. *N Engl J Med* 1999;340:1358-9.
- 22) Therrien J, Gatzoulis M, Graham T, Bink-Boelkens M, Connelly M, Niwa K, et al. Canadian Cardiovascular Society Consensus Conference 2001 update: Recommendations for the management of adults with congenital heart disease, Part II. *Can J Cardiol* 2001;17:1029-50.