

Rastelli 술식의 임상경험

-72례-

백희종* · 이정상* · 이정렬* · 김용진*
노준량* · 서경필*

-Abstract-

Experience with Rastelli Procedure in the Repair of Congenital Heart Diseases

Heejong Baik, M.D., Jeongsang Lee, M.D., Jeongryul Lee, M.D., Yongjin Kim, M.D.,
Joonryang Rho, M.D., and Kyungphill Suh, M.D.

Between Jan. 1986 and Aug. 1992, 72 patients underwent Rastelli procedure. There were 43 male and 29 female, aged 46 days to 16 years (mean age, 5.2 years) with 18 patients less than 2 years of age.

All patients had complex defect, 27 pulmonary atresia with ventricular septal defect, 18 corrected transposition of great arteries with pulmonary atresia or pulmonary stenosis, 10 truncus arteriosus, 10 double outlet right ventricle with pulmonary atresia or stenosis, 7 complete transposition of great arteries with pulmonary atresia or pulmonary stenosis.

The types of extracardiac valved conduit used were prosthetic valve (n=47, 24 carbomedics, 19 Ionescu-Shiley, 4 Bjork-shiley) and hand-made trileaflet valve using pericardium, (n=23, 20 bovine pericardium, 2 autologous pericardium, 1 equine pericardium) The mean size of valved conduit was 5.25mm larger in diameter than the size of main pulmonary artery. (normalized to the patient's body surface area)

There were 17 hospital death (24%) and 4 late deaths (5.6%). Postoperative complication rate was 38.9%, none of which was conduit-related. All patients were followed postoperatively for 1 to 73 months. (mean 25.8 months) During follow-up period, reoperation was done in 6 patients due to stenosis of valved conduit. Mean interval between initial repair and reoperation was 20.3 months.

In our experience, 1) recently extracardiac valved conduits between right ventricle (or pulmonary ventricle) and pulmonary artery were inserted with increasing frequency in infants less than 2 year, but hospital mortality was decreased, 2) Risk of reoperation due to conduit stenosis is low, so that the effect of graft failure on overall survival is minimized. 3) Nevertheless, because any type of extracardiac valved conduit is not ideal in children, we recommended that Lecompte should be done if cardiac anatomy is permitted.

*서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

*Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Children's Hospital

서론

1969년 Rastelli 등이¹⁾ 심실중격결손과 폐동맥하 협착증을 동반한 완전 대혈관 전위증환자 2례이며, 좁아진 좌심실 유출로를 직접 접근하지 않고 심실중격결손과 대동맥 사이에 심장내 터널을 만들어 좌심실과 대동맥을 연결해주는 한편 대동맥 동중이식편을 우심실과 폐동맥 사이에 문합함으로써 우심실과 폐순환을 연결해주는 새로운 수술방법을 발표한 이래, 우심실과 폐동맥 사이에 심장의판막도관을 이용한 소위 “Rastelli 술식”을 이용하여 폐동맥 폐쇄증, 동맥간, 폐동맥 협착을 동반한 완전 대혈관전위증 및 기타 여러가지 형태의 선천성 복잡 심장기형의 수술이 가능하게 되었다.

그러나 Rastelli 술식이 선천성 복잡심장기형을 가진 환아에서 청색증의 해소와 운동능력(functional status)의 향상등 임상증상을 현저하게 호전시킬 수 있다하더라도, 환아의 성장이나 판막도관의 부전으로 재수술이 불가피하다는 약점을 안고 있다²⁻⁶⁾.

국내에서는 1976년 동맥간 환자에서 처음으로 Rastelli 술식을 시도한 이래⁷⁾ 수례의 산발적인 증례보고가 있었으며⁸⁻¹²⁾ 1992년 이 술식을 적용한 동맥간 환자 10례의 보고가 있었는 바¹³⁾, 본 논문에서는 약 7년 동안 여러종류의 선천성 복잡 심장기형에서 시행한 72례의 Rastelli 술식의 임상경험을 분석하였다.

II. 환자 및 연구방법

1. 대상환자

1986년 1월부터 1992년 8월까지 서울대학교 소아병원에서 선천성 복잡심기형을 가진 72명의 환아에서 Rastelli 술식을 시행하였다. 환아의 남녀비는 43대 29(1.5 : 1)이었고, 연령은 46일에서 16세까지로 평균 5.2세였으며 이중 2세미만의 영아는 18명(25%), 5세미만의 소아 41명(56.9%)이었지만 1990이후 수술을 받은 38명의 환아만을 대상으로 할때 2세미만의 영아는 12명(31.6%) 5세미만의 소아는 30명(78.9%)이었다(그림 1 참조).

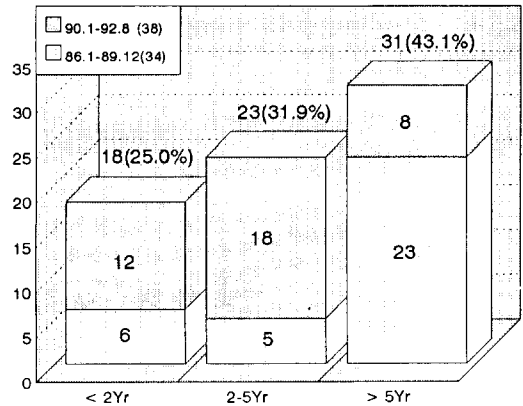


그림 1. 연령분포

2. 진단 및 술전상태

환아의 진단은 pulmonary atresia with ventricular septal defect 27례, corrected transposition of great arteries with pulmonary atresia of stenosis 18례, truncus arteriosus 10례, double outlet right ventricle with pulmonary atresia or stenosis 10례 및 complete transposition of great arteries with pulmonary atresia or pulmonary stenosis 7례이며(그림 2 참조), 37명의 (51.4%) 환자에서 과거 고식적 수술을 받았고 고식적 수술과 Rastelli 술식사이의 평균기

PA with VSD

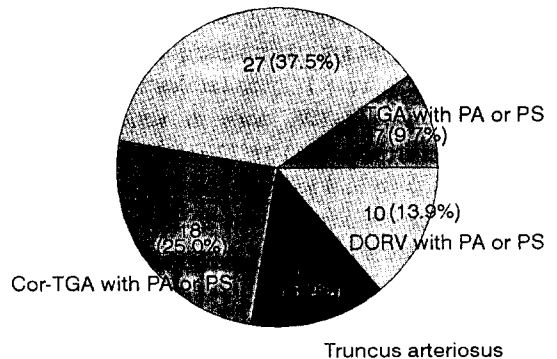


그림 2. 진단

PA ; pulmonary atresia,
 PA ; pulmonary stenosis
 Cor-TGA ; corrected transposition of great arteries,
 VSD ; ventricular septal defect
 DORV ; double outlet right ventricle.
 TGA ; transposition of great.

간은 33.4(±17.3)개월 이었다. 고식적 수술의 내용은 unilateral or bilateral Blalock-Taussig shunt 29례, Blalock-Taussig shunt+ligation of major aortopulmonary collateral arteries 2례, Blalock-Taussig shunt+Unifocalization 2례, Pulmonary artery banding 2례, right ventricle-pulmonary artery graft interposition 1례, 및 infundivulectomy+atrial septostomy 1례 등이다(표 1 참조). 동맥간 환아 10명을 제외한 62명중 20명의 환아에서 측정된 수술전 폐동맥지수(Pulmonary artery index)는 평균 213.0±80.3mm²/m²이었다. 수술시 주의해야 할 부수적인 심장기형으로는 (거의 항상 동반되는 ventricular septal defect와 pulmonary atresia or stenosis 및 과거 시행한 고식적 수술의 결과는 제외) 전체 환자의 52명(72.2%)에서 있었으며(표 2 참조), major aortopulmonary collateral arteries 7례, complete endocardial cushion defect 4례, hypoplastic left ventricle 2례 및 hypoplastic right ventricle, 3° heart

block, partial anomalous pulmonary venous return, criss cross heart, mitral regurgitation, tricuspid regurgitation, multiple ventricular septal defects가 각 1례 있었다.

3. 수술방법

흉골을 정중절개하여 폐동맥성형술이 필요한 경우 심낭을 절제하며, 심장및 대혈관의 해부학을 관찰한 다음 심장의 판막도관의 사용여부와 크기를 결정한다. 과거 체-폐 동맥 단락술을 시행한 경우 박리하여 결찰할 준비를 한 다음, Heparin 주기에 앞서 우심방에서 채혈하여 Woven Dacron graft를 preclotting 시키거나 20% Albumin solution으로 전처리한다. 상행 대동맥 원위부및 우심방을 통해 양대정맥에 삽관하는 동안 수술에 사용할 판막도관을 준비한다. 체외순환 시작과 동시에 shunt를 결찰하고 천천히 체온을 맞추면서 폐동맥을 박리한 다음, 도관과 폐동맥 사이에 원위부 문합을 먼저 시행하며 이때 판막이 눌리지 않도록 폐동맥에 가까이 위치시키고 도관의 위치는 상행 대동맥이 좌측 앞에 있지 않는한 흉골에 눌리지 않도록 보통 좌측에 두며 꺾이지 않도록 주의한다. 좌심방에 공기를 흡인하기 위해 삽관을 하고 대동맥을 차단한 다음 심정지액을 주입한다. 우심실을 증으로 절개하고 심장내 구조를 살핀 다음 우심실 유출로가 좁으면 우심실의 심근을 절제하고 필요하면 심실중격결손 전-상방향의 conal septum을 절제한다. 좌심실의 혈액이 심실중격결손을 통해 대동맥으로 향하도록 Dacron patch를 interrupted pledget-reinforced mattress suture를 단단하게 댄다. 이때 작은 영아이거나 대동맥-폐동맥간의 부행동맥으로 인해 시야가 나쁠 경우 순환정지법을 이용하기도 한다. 체온을 올리고 공기를 제거한 후 대동맥차단을 풀고 우심실절개부와 도관사이의 근위부 문합을 완성한다.

4. 심장의 판막도관(표 3)

연구기간중에 사용한 심장의 판막도관의 종류로는 집도의사의 선호와 연구기간중에 사용한 심장의 판막도관의 편리성에 따라 연도별 차이가 있지만, 종합하면 49례에서 인공판막을 이용하였고 이중 기계판막은 Carbomedics 24례(1990년 10월부터 사용), Björk-Shiley 4례로 28례에서 사용되었으며 조직판막은 Ionescu-Shiley 21례가 이용되었다. 인공판막을 이용한

표 1. 과거 고식적 수술

BT shunt	29
BT shunt+ligation of MAPCA	2
BT shunt+unifocalization	2
Pulmonary artery banding	2
RV-PA graft interposition	1
Infundivulectomy+atrial septostomy	1
Total	37(51.4%)

*BT : Blalock-Taussig, MPACA : Major aortopulmonary collateral artery,
RV : right ventricle, PA : Pulmonary artery,

표 2. 부수적인 심장기형

PDA	28
ASD	26
MAPCA	7
C-ECD	4
Others	9
Total	77

*심실중격결손, 폐동맥 폐쇄나 협착 및 과거 시행한 고식적 수술의 결과는 제외했음.

PDA : patent ductus arteruosus, ASD : atrial septal defect

MAPCA : major aortopulmonary collateral artery
C-ECD : complete endocardial cushion defect

표 3. 판막 도관

기계판막	28(38.9%)
· Carbornedics	24
· Bjork-shiley	4
조직판막	
· Ionescu-shiley	21(29.2%)
수제판막(hand-made)	23(31.9%)
· 우심낭	20
· 자가심낭	2
· 마심낭	1
Total	72

경우 도관은 보통 인공판막의 판막윤의 내경보다 4 mm 정도 큰 woven Dacron tube graft를 사용했다. 23례에서는 심낭을 이용하여 3엽판막 및 도관을 만들어 부착하였으며, (우심낭 20례, 자가심낭 2례, 마심낭 1례) 판막없는 도관이나 폐동맥 또는 대동맥 이식편을 사용한례는 없었다.

5. 추적 및 재수술

술후 추적은 전례에서 가능했으며 평균 추적기간은 25.8개월(1-73개월)이었고, 생명표법을 이용하여 실제 생존율 및 재수술 회피율을 계산했다. 추적기간중 6례(8.3%)에서 심장의 판막도관의 협착으로 재수술을 받았으며 재수술까지의 평균기간은 20.3±14.9개월(4-48)이었다.

폐동맥 폐쇄증을 동반한 교정형 대혈관 전위증으로 Senning 및 Rastelli 술식을 받았던 4명의 환자중 한례에서 판막도관과 상관없이 삼첨판막 부전과 폐정맥로 협착으로 재수술을 받았다.

Ⅲ. 결 과

1. 수술(표 4)

체외순환은 평균 196.1±54.0분(131-379)이었고 대동맥 차단시간은 평균 77.3±34.6분(26-159)이었으며, 22명의 (30.6%) 환자에서 순환정지법을 시행하였고 평균시간은 16.4±15.4분(3-53)이었다.

수술후 수술장에서 측정한 우심실과 좌심실의 압력비는 평균 0.57±0.18 (n=21)이었고, 생존환자에서는 0.58±0.18 (n=16) 사망환자에서는 0.54±0.20 (n=4)으로 별 차이가 없었다.

전체환자의 18.1% (13/72)에서 Rastelli 술식외에 주요 동반수술을 시행하였으며 corrected transposition of great arteries with pulmonary atresia or stenosis 18례중 4례에서 Senning 술식 (+right ventricle to pulmonary artery conduit interposition)을 시행하였고, 완전방실중격결손의 복구 4례, major aortopulmonary collateral arteries 결찰 3례, 두번에 걸쳐 좌-우측 Blalock-Taussig shunt 및 대동맥-폐동맥간 부행동맥 (MAPCA) ligation을 시행하였던 complete transposition great arteries with pulmonary atresia 1례에서는 폐동맥이 발육부전이 정도가 심해서 심실중격결손을 남겨두는 palliative Rastelli을 시행하였고, corrected transposition of great artery with pulmonary atresia and mitral regurgitation이 있었던 1례에서 승모판막성형술을 시행하였다.

수술에 사용한 심장의 판막도관의 크기는 평균 18.5mm (15-26)이었으며 환자의 체표면적에 따른 폐동맥 정상치보다 평균 5.25mm 더 컸다.

2. 사망 및 합병증

전체적으로 병원 사망률은 24.0% (17례) 후기사망률 5.6% (4례)를 기록했으나 1990년 이후 수술한 38명에 대해서는 병원사망률 10.5% (4례), 후기 사망률 0%를 기록하여 현저한 성적 향상을 나타냈다(표 5).

병원 사망의 원인은 출혈 또는 심압전 3례, 체외순환의 이유가 어려웠던 저심박출증 4례, 폐동맥 고혈압

표 4. 주요 동반 수술

Senning Procedure	4
Repair of C-ECD	4
Ligation of MAPCA	3
Palliative Rastelli procedure	1
Mitral valvuloplasty	1
Total	13(18.1%)

*C-ECD : complete endocardial cushion defect

표 5. 수술 결과

	86.1-92.8	90.1-92.8
수술사망	17/72(24.0%)	4/38(10.5%)
후기사망	4/55(7.3%)	0/34(0.0%)
합병증	28/72(38.9%)	13/38(34.2%)
재수술	7/55(12.7%)	4/34(11.8%)

또는 위기발작 3례, 폐혈증 1례, 대량 수혈로 인한 고칼륨혈증 1례, 폐렴 및 폐부전 1례 및 원인이 불분명한 경우가 4례 이었다(그림 3). 질병별로는 truncus arteriosus의 병원 사망률이 40%(4/10)으로 가장 높았으며 (사망 원인의 대부분이 폐동맥 고혈압 3/4), double outlet right ventricle with pulmonary atresia or stenosis 30%(3/10), corrected transposition of great arteries with pulmonary atresia or stenosis 22.4% (4/18), pulmonary atresia 14.3% (1/7) 순이다.

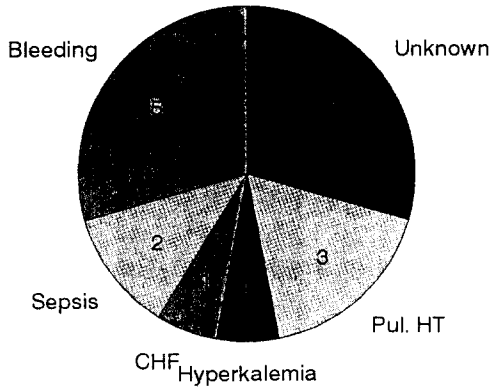


그림 3. 사망원인
CHF; Congestive heart failure, Pul, HT; pulmonary hypertension

합병증은 사망환자를 포함하여 전체환자의 38.9% (28/72)에서 발생하였으며 판막도관과 관련된 합병증은 없었다(표 6). 주요 합병증으로는 출혈 또는 심압전 13례 (18.1%), 유미흉 5례, 폐렴 또는 무기폐 6례, 부정맥 4례등이며, 또 심부전3례, 폐혈증및 미만성 혈액응고 장애 2례, 급성신부전 2례, 일시적인 transaminase의 증가2례, 일시적인 중추신경마비 1례, 횡격막 마비 1례, 중격동염 1례, 수흉 1례, 남아있는

표 6. 합병증

출혈 또는 심압전	13
폐렴 또는 무기폐	6
유미흉	5
부정맥	4
심부전	3
폐혈증	2
신부전	2
기 타	9

대동맥-폐동맥간 부행동맥 (MAPCA)로 인한 폐부종 1례 기관 출혈 1례 및 담낭 수종 및 담즙 복막염 1례 등이다. 의미있는 출혈이 발생한 13례중 4례에서 지혈을 위해 흉골절개를 하였고, 부정맥 4례중 1례에서 atrioventricular dissociation으로 VVI형의 영구심박조율기를 이식하였으며, 남아있는 대동맥-폐동맥간 부행동맥로 인한 폐부종 1례에서는 개흉술을 통해 MAPCA 결찰하는 등 모두 6례의 합병증에서 수술적 처치를 하였다.

후기 사망환아는 모두 4명(5.6%)이었으며 술전 진단이 모두 폐동맥 폐쇄를 동반한 고정형 대혈관 전위증으로 사망원인은 만성 심부전 2례, 폐혈증 1례 및 신부전 1례이며 이중 3명이 60일 이내에 사망하였다.

과거 고식적 수술을 받았던 환자 군에서의 조기 및 후기 사망률이 18.9%(7/37) 및 5.4% (2/37)으로 전체 환자군과 별 차이가 없었으나, 합병증은 48.6% (18/37)으로 전체 환자군 보다 높았으며 특히 11명 (29.7%)에서 출혈이 발생하여 전체군의 빈도(18.1%, 13/72)와 비교할 때 의미있게 높았다. 또한 주요 동반 수술(major associated procedure)을 시행한 13례중 7명이 (조기 6, 후기 1) 사망하여 53.8%의 사망률을 나타냈으며, 특히 완전 방실중격결손을 복구한 4례는 모두 사망하였다.

동맥간 환아 10명을 제외한 62명중 20명의 환아에서 수술전에 측정한 폐동맥지수는 평균 $213.0 \pm 80.3 \text{ mm}^2 / \text{M}^2$ 이었고, 이중 생존환자는 $219.5 \pm 75.1 \text{ mm}^2 / \text{M}^2$ (n=16), 사망환자는 $187.0 \pm 94.5 \text{ mm}^2 / \text{M}^2$ (n=4)으로 통계학적 의의는 없었다.

표 7. 재수술의 적응증

판막도관의 협착	6(8.3%)
· 판막협착	3
· 판막협착+원위부도관협착	2
· 판막협착+근위부도관협착	1
삼첨판막 부전 및 폐정맥로 협착	1

3. 재수술(표 7)

연구기간중 7례의 (9.7%) 재수술이 있었으며 이중 6례 (8.3%)가 심장의 판막도관의 협착으로 인한 것이었으며, 1례는 corrected transposition of great arteries with pulmonary atresia로 double switch ope-

ration(Senning and Rastelli procedure)을 받았던 4례중 한례로 판막도관과 상관없이 삼첨판막부전및 폐정맥로 협착 (obstruction of pulmonary venous pathway)으로 삼첨판막은 성형술 및 폐정맥로 확장술을 시행하였다. 판막도관의 협착으로 인한 재수술 환자의 수술전 진단명을 truncus 2명이고 pulmonary atresia, double outlet right ventricle, cor-transposition of great arteries, transposition of great arteries에서 각각 1명이었다. 판막도관의 협착 6례의 협착부위는 판막협착 3례, 도관의 원위부 협착과 판막의 협착2례 및 도관의 근위부 협착과 판막의 협착1례이었다. 판막의 종류로는 인조판막을 사용한 경우에서 재수술률이 8.2% (4/49), 심낭을 이용하여 판막을 만들어 부착한 경우가 8.7% (2/23)으로 차이가 없었으며, mechanical valve를 사용한 경우도 10.7% (3/28)으로 통계적으로 의미있는 차이가 없었다. 그러나 최근 90년 하반기부터 사용하기 시작한 Carvomedics valve 24례중 2례에서 각각 술후 4개월및 5개월후에 재수술을 받았다.

판막의 평균 크기가 18.5mm (15-26)이고 재수술 받았던 환자의 평균판막의 크기는 $17.4 \pm 2.5\text{mm}$ (15-22)으로 통계학적으로 유의한 차이가 없었다. 재수술 당시의 판막도관의 협착부위의 압력차는 평균 81.7 mmHg이었으며 우심실과 좌심실의 수축기 압력비는 (P_{RV}/LV) 0.93이었다. 재수술시 사망환자는 없었으며 한례에서 출혈이 있었던것을 제외하면 특별한 합병증도 없었다.

재수술시 수술조건은, 기계판막을 포함한 Woven Dacron 도관(Carbomedics 2례, Björk-Shiley 1례)을 사용한 3례에서는 Pannus formation이 주요 병변이었고 Ionescu-Shiley을 포함한 Woven Dacron 도관1례에서는 valve calcification, 우심낭 및 자가심낭으로 직접만든 판막도관 2례에서는 각각 calcification과 myxiod degeneration이 주요병변이었다.

5. 추적 및 임상상태

현재 2례에서 판막도관의 협착으로 재수술을 기다리고 있고 palliative Rastelli 수술을 한 1례에서 ventricular septal defect closure를 예정하고 있다. 생존환자 대부분에서 수축기 잡음이 GrIII 정도 들리고 있으나 대부분 NYHA F/C 0-II으로 일상생활에 지장이 없는 활동을 하고 있다.

1년, 2년 및 5년 실측 생존율은 수술 사망을 포함하여 각각 $76.4 \pm 8.6\%$ (95% 신뢰구간), $71.5 \pm 11.0\%$, $69.1 \pm 13.9\%$ 이며, 1년, 2년 및 5년 실측 재수술회피율은 $96.8 \pm 4.4\%$, $92.3 \pm 7.6\%$, $78.0 \pm 24.6\%$ 이다(그림 4,5).

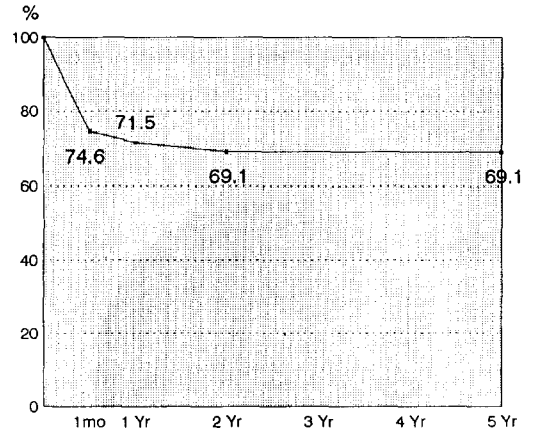


그림 4. 실측 생존률(수술사망률 포함)

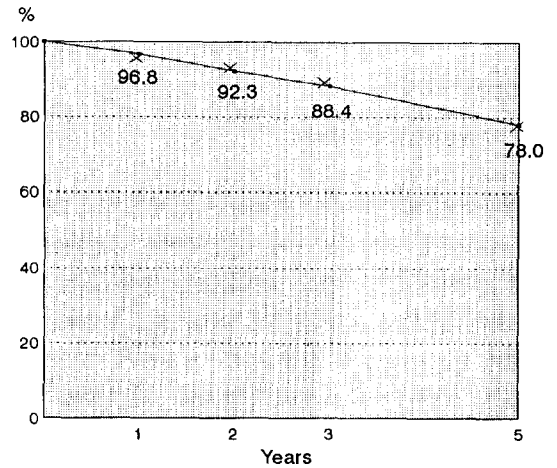


그림 5. 실측(판막 도관의 협착으로 인한) 재수술 회피율

IV. 고 찰

1965년 Kirkin¹⁵⁾은 pulmonary atresia 환자에서 최초로 심장의 판막없는 도관(extracardiac valveless conduit)를 사용한 이래 우심실와 폐동맥을 연결시키기 위한 수많은 변형술식이 발표되었다. 1966년 Ross

는¹⁶⁾ tetralogy of Fallot with pulmonary atresia 환아에서 대동맥 이식편을 사용하였고 1968년 McGoon 등은 truncus arteriosus에, 1969년 Rastelli등¹⁾은 transposition of great arteries에 대동맥 동종이식편을 이용하여 교정하였다. 1973년 Bowman등이 최초로¹⁷⁾ porcine valve와 Dacron tube graft을 이용하였으며 이후 심장의 판막도관은 여러 종류의 선천성 복잡심기형의 수술을 가능하게 하였고 동맥관을 가진 작은 영아에게도 비교적 안전하게 적용되었다¹⁸⁾. 지금까지 사용된 판막도관은 1) 대동맥 및 폐동맥 동종이식편 2) 돼지판막도관 3) 심낭으로 만든 판막 도관 4) 기계판막도관 등이 있다.

방사선조사 처리된 대동맥 동종이식편 도관은 조기 석회화 되는 문제 때문에 더 이상 사용되지 않고 있으며^{2,4,19,20)} 여러 곳에서 이종 이식편도관을 사용하여 만족스런 조기성적을 발표하였으나 후기 성적에서는 상당한 빈도의 비교적 조기의 도관 협착을 나타냈다^{3,5)}. Bisset등은²¹⁾ 6년 이내에 70%의 도관 부전을 보고하였고 Jonas등은⁵⁾ 5년, 7년 10년의 재수술 회피율을 81%, 61%, 0%을 보고하여 수술후 10년까지는 모든 환자에서 재수술이 필요하였다고 보고했다.

항생제로 멸균처리한 대동맥 이식편 도관은 미국을 포함한 여러 센터에서 사용 가능하지 않지만 여러사람이 비교적 좋은 성적을 발표하였다. Kay등은²²⁾ pulmonary atresia with ventricular septal defect 환자 51명의 평균 8년의 추적 연구에서 술후 10년내 재수술을 요하는 도관 협착률이 13%, 퇴원후 10년 생존률이 70%라는 훌륭한 성적을 보고하였지만 대상환자의 평균연령이 11세이고 동종이식편이 크기가 19mm 이상이라는 점을 고려할 때 다른 사람의 성적과 단순비교하기는 문제가 있다. 1987년 영국의 Bull등은³⁾ 249례의 광범한 대상 환자에서 항생제 처리한 동종이식편과 여러종류의 이종이식편을 비교하였는데 놀랍게도 생존률이나 도관협착으로 인한 재수술률에 있어서 차이가 없었으며 후기사망이나 재수술의 위험인자로 수술 전 진단명, 부수적 질환의 정도 및 수술의 합병증이 중요하며 구체적으로 (1) 선천성 교정형 대혈관 전위증 (2) 좌심실과 폐동맥사이의 도관 (3) 동맥간 (4) 길이가 긴 도관 등을 지적했고 환자의 연령이나 사용한 판막의 종류에 따른 차이는 없으며, 기존의 다른 사람의 차이가 있다는 보고는 사례 수가 너무 적기 때문이라고 결론지었다.

오늘날 소아에 이상적인 심장의 판막도관이 없고 또 영아에서 향상된 성적의 결과로 도관 협착으로 인한 재수술이 늘어나고 있는 실정이다²³⁾. 1988년 Boyce는²⁴⁾ 12mm 돼지 판막도관을 삽입한 환자 42명중 28명에서 평균 44개월후 재수술이 필요했으며, 1984년 Schaff는²⁾ 재수술 까지의 평균기간이 5.4년이며 첫 수술시의 나이에 관계없다고 보고했다.

1991년 Sano와 Mee등은²³⁾ 가장 좋은 성적을 발표하였는데 10년동안 141명의 심장의 판막도관 수술후 수술사망율 3.6%, 후기사망율 4.1%, 수술후 5년 실측 생존률 87% 및 5년 재수술 회피율 37%을 나타냈다.

우리의 성적은 1986년부터 1992년까지 약 7년동안 72명의 환자에서 수술사망율 24.0%, 후기사망율 5.6%을 기록했으나 1990년 이후 수술한 약 반수(38/72)의 환자에 대해서는 각각 10.5%(1985년 Janas 22%, 1987년 Bull 30%, 1979 Ciaravella 25%), 0%을 나타내어 현저하게 성적이 향상되었다. 평균 추적기간이 25.8개월 (1-73)으로 짧기 때문에 외국의 성적과 비교하기에 문제가 있으나, 2년 및 5년 실측생존율이 수술사망율 포함하여 69.1%, 69.1%이고 2년 및 5년 실측 재수술 회피율이 92.3%, 78.0%으로 비교적 좋은 성적이라 할 수 있다. 수술사망의 분포는 동맥간 (40%, 4/10) 제외하면 진단별로 별 차이가 없으며, 동맥간의 사망원인은 폐동맥고혈압이 대부분이었고 (3/4), 후기 사망환자는 4례 모두 선천성교정형 대혈관전위증으로 Bull등의 보고와 일치한다. 그러나 18례의 선천성 교정형태혈관 전위증 환자중 4례에서 1990년 Ilbawi등이²⁵⁾ 기술한 정맥 및 동맥혈류의 해부학적 방향전환술 (anatomic redirection of venous and arterial blood flow), 즉 Senning 술식 및 intraventricular baffling와 형태학적 우심실과 폐동맥 사이에 판막도관을 삽입하는 Rastelli 술식을 적용하였는데, 이들의 수술사망률은 (1/4) 좌심실과 폐동맥 사이에 판막도관을 삽입한 환자들과 (3/14)과 차이가 없었으나 후기 사망률에서는 통상적인 Rastelli 술식 (left ventricle-pulmonary artery conduit)을 적용한 환자군이 11명중 4명이 심부전등의 이유로 사망한 반면 이중 전환술을 받은 환자군에서는 후기 사망이 없었다.

그 이유는 이중 전환술의 장점인 (1) 해부학적 좌심실로 하여금 체순환을 담당하게 함으로써 만기의 심실부전을 막고 (2) 교정형 대혈관 전위증의 약 30~50%에서 동반되는 삼첨판막의 폐쇄부전이 동반되는데 삼

천판막을 체순환계의 방실판막으로 쓰지 않으며 (3) Senning 이나 Mustard 수술시 전방 방실판막의 손상에 주의한다면 우심실을 통해 심실중격결손을 막으므로 방실판막의 손상없이 안전하게 수술할 수 있다는 것으로 설명할 수 있겠다.^{25,26)}

도관의 협착이 상당한 정도 있는데도 불구하고 환자가 전혀 증상이 없는 경우가 많으므로 주기적으로, 특히 1) 폐심실부전의 증상이 있을 때 2) 수축기 심잡음이 증가할 때 3) 심전도상 점진적인 심실비후 및 strain의 증거가 있을 때 심도자 검사법이 필요하다는 많은 지적이 있어왔으며^{5,27,28)} Stewart 등은²⁷⁾ Hancock 도관을 넣고 증상이 전혀없는 심도자법을 이용해 수술 1년에 16명중 2명, 6년에 15명중 7명에서 50mmHg 이상의 압력차가 있음을 보고했다. 우심실에 장기간에 걸친 심한 압력부하는 우심실 부전을 초래할 수 있고 우심실유출로 협착을 완전히 해소한다 하더라도 우심실기능이 회복되지 않을 수 있으므로 재수술은 우심실기능저하가 오기전에 시행해야 한다²³⁾. 재수술의 적응증은 (1) 우심실 (또는 폐심실) 부전의 증상이나 증후가 있는 경우, (2) 우심실의 심한 정도의 방실판막부전 (3) 증상이 없더라도 우심실의 압력이 좌심실의 압력과 비슷할 때 (4) 도관의 압력차가 있으면서 용혈, 패혈증, 잔존 심실중격결손 및 부정맥이 있을 경우 등이다.^{2,5,23)}

대체로 재수술은 안전하게 시행할 수 있으며(수술 사망률 schaff 1984 7%, Mee 1991 0%) 재수술의 위험인자로는 1) 수술전 진단이 동맥간인 경우 2) 부수적 심장질환 및 3) 심부전의 증상등이 지적되었다. 우리의 경험에서도 재수술의 수술사망은 없으며 한례의 출혈외에 합병증도 별로 없었다. 재수술의 방법은 크게 판막 도관을 치환(replacement)하는 방법과 개정(revision)하는 방법으로 나눌수 있으며, 치환할 경우 판막 있는 도관을 이용하거나 판막없는 도관으로 치환할 수 있으며 개정만 할 경우 협착부위에 따라 1) 근위부 또는 원위부 도관 및 문합부위를 심낭 또는 GoreTex칩포를 이용하여 넓혀주거나, 2) 도관의 일부와 판막을 절제한 후 역시 칩포를 이용하여 넓혀 주거나, 3) 도관을 제거한 후 도관을 둘러싼 섬유성바닥 (fibrous bed)을 후면(posterior wall)으로 이용하고 전면에 심낭을 대어 확장시켜서 우심실과 폐동맥사이에 판막없는 새로운 도관 (natural non-valved conduit)을 만들어 주며²⁾, 판막 없는 도관은 수술후 심한 폐동맥

부전(pulmonary regurgitation)의 우려가 있기 때문에 (1) 폐동맥 고혈압의 위험성이 없고 (2) 원위부 폐동맥 협착이 없으며 (3) 삼첨판막 부전이 없고 (4) 우심실 부전이 없을 때에만 적용될 수 있다.^{2,5,29)}

우리는 재수술 6례 모두에서 위의 2)의 또는 3)의 방법을 이용하여 판막없는 도관으로 만들어 주었고 기간이 얼마 되지 않았으나 전례에서 별문제 없었다.

판막도관협착의 원인은 1) 신내벽피 형성(neointimal peel formation) 2) 판막의 퇴행 또는 석회화이며²⁾, 그 위치는 도관만의 협착이 1/3, 판막만의 협착이 1/3, 판막과 도관의 협착이 1/3에서 발생한다고 보고했다²⁷⁾

따라서 판막 없는 도관을 이용했다 하더라도 도관의 협착을 완전히 피할 수는 없다. 지금까지 사용되고 있는 low porosity woven Dacron graft는 체외순환중 도관 벽의 틈새를 통한 bleeding을 막을 수 있지만, 도관 내면에 형성되는 얇은 신내벽(neointimal peel)이 쉽게 떨어져서 갑자기 도관협착이 올 수 있고, 도관과 새로 형성된 신내벽 사이로 혈액이 스며들어서 혈전의 형성이나 신 내벽의 성장을 초래할 수 있다.^{2,30~33)}

이 단점을 보완하기 위해 최근 Collagen 전처치하거나 (Tascon, Meadox, Hemashield), fibrin glue 처리한 high porosity knitted Dacron graft의 연구가 진행되고 있다.³⁴⁾

우리의 재수술시 도관 협착의 병리양상은, mechanical valve(Carbomedics 2례, Bjork-Shiley 1례)를 포함한 woven Dacron 도관을 사용한 3례에서는 Pannus formation이 주요 병변이었고, Ionescu-shiley을 포함한 woven Dacron 도관 1례에서는 vlave calcification, 우심낭 및 자가심낭으로 직접 만든 판막 도관 2례에서는 각각 calcification과 myxoid degeneration으로 나타나 기존의 보고와 일치하는 소견을 보였다. 판막도관의 크기는 일반적으로 환자의 체표면적에 따른 주폐동맥의 크기보다 5-8mm 큰 것을 사용하나²³⁾, 너무 큰 도관을 사용할 경우 관상동맥이 눌리거나, 출혈, 흉골에 압박되어 도관의 협착 또는 흉골의 침식(erosion) 및 폐동맥의 왜곡(distorsion)이 올 수 있다. 우리가 사용한 판막 도관의 평균크기는 주폐동맥 보다 5.25mm 컷으며 2례에서 흉골에 의한 압박이 우려되어 흉골의 부분 절제를 가했으며, 실제로 판막도관이 압박받은 례는 없었다.

최근 항생제를 멸균하고 4℃에 보관하는 fresh

homograft와 달리 항생제 처리후 -196℃의 액체 질소에 냉동 보관하는 cryopreserved homograft에 대한 연구가 있다³⁵⁾. 이 방법으로 처리하면 오래 보관할 수 있고 tissue viability이 유지되어 fresh homograft보다 valve degeneration이 적다고 보고되고 있다.

그러나 아직까지 소아에 이상적인 판막도관이 없는 이유로 재수술이 불가피하므로 심장의 구조가 허용하는 한 Lecompte procedure을 하는 것이 최선이고^{6, 36-38)}, 폐동맥 부전이 우려되지 않으면 판막없는 도관을 사용하며 그렇지 않을 경우 high porosity knitted Dacron graft나 가능하면 cryopreserved homograft의 사용을 권장하고, 수술후 치밀한 추적 검사를 하며 우심실 부전이 오기전에 재수술을 하여야 한다.

REFERENCES

- Rastelli CG, McGoon DC, Wallace RB : *Anatomic correction of transposition of the great arteries with ventricular septal defect and subpulmonary stenosis*, *J Thorac Cardiovasc Surg* 58 ; 545, 1969.
- Schaff HV, DiDonato RM, Danielson GK, Puga FJ, Ritter DG, Edward WK, McGoon DC : *Reoperation for obstructed pulmonary ventricle-pulmonary artery conduit*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 88 ; 334-343, 1984.
- Bull CB, Macartney FJ, Horvath P, Almeida R, Merrill W, Douglas J, Taylor JFN, deLeval MR, Stark J : *Evaluation of long-term results of homograft and heterograft valves in extracardiac conduit*. *J thorac Cardiovasc Surg* 94 ; 12-9, 1987.
- McGoon DC, Danielson GK, Puga FJ : *Late results after extracardiac conduit repair for congenital cardiac defects*. *Am J Cardiol* 49 ; 1741, 1982.
- Jonas RA, Freed MD, Mayer JE, Casteneda AR : *Long-term follow-up of patients with synthetic right heart conduit*. *Circulation* 72(Pt2) : II 77-83, 1985.
- Vouhe' PR, Tamisier D, Leea F, Ouaknine R, Vernant F, Neveux JY : *transposition of graft arteries, ventricular septal defect, and pulmonary outflow tract obstruction Rastelli of Lecompte procedure*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1037; 428-435, 1992.
- 홍장수, 박주철, 노준량, 김종환, 서경필, 이영균 : 동맥간 1례보고 대한흉부외과학회지 1976 ; 9 : 271.
- 조범구, 장병철, 홍승록, 오홍근, 윤덕미, 이승규, 정관섭 : Rastelli씨 수술을 이용한 선천성 교정형 대동맥 전치증(I.D.D) : 1례보고. 대한흉부외과학회지 1979 ; 12 : 215.
- 조범구, 장병철, 강면식, 김성순, 오홍근, 전용애 : 대혈관 전위를 동반한 양대혈관 우심실기시증 치험1례(S.D.L). 대한흉부외과학회지 1979 ; 12 : 225.
- 임승균, 이두연, 강면식, 조범구 : Rastelli씨 수술법을 이용한 활로씨 4증후군 -치험4례-. 대한흉부외과학회지 1982 ; 15 : 394.
- 이명희, 서충현, 허용, 안옥수, 김병철, 유병하, 이정호, 유희성 : 완전대혈관전위증(S.D.L, kidd type IV)에 대한 Rastelli씨 수술치험. 대한흉부외과학회지 1982 ; 15 : 331.
- 김용수, 정원상, 김창호, : 판막없는 도관을 이용한 Rastelli수술 -치험1례-. 대한흉부외과학회지 1986 ; 19 : 306.
- 전태국, 최준영, 김용진, 노준량, : 동맥간의 외과적 치료. 대한흉부외과학회지 1991 ; 24 : 143.
- Rastelli GC, Ongley PA, Davis GD, Kirklin JW : *Surgical repair for pulmonary valve atresia with coronary -pulmonary fistula. Report of case*. *Mayo Clin Proc* 40 ; 521, 1965.
- Ross DN, Somerville J : *Correction of pulmonary atresia with a homograft aortic valve*. *Lancet* 2 ; 1446, 1966.
- Bowman FO Jr, Hancock WD, Malm JR : *A valve-containing Dacron prosthesis*. *Arch Surg* 1973 ; 107 : 724.
- Ebert PA, Turley K, Stanger P, Hoffman JE, Heyman MA, Rudolph AM : *Surgical treatment of truncus arteriosus in the first month of life*. *Ann Surg* 1984 ; 204, 451-6.
- Ciaravella JM, McGoon DC, Danielson GK, Wallau RB, Mair DD : *Experience with the extracardiac conduit*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1979 ; 78 : 920-930.
- Baliley WW, Kirklin JV, Barger LM, Pacifico AD, Kouchoukos IVT : *Late results with synthetic valved external conduit from venous ventricle to pulmonary arteries*. *Circulation* 1977 ; 56 (SuppII) 73-79.
- Bisset III GS, Schwartz DC, Benzing III G,

- Helmsworth J, Schreiver JT, *tract with porcine X-enograft in children. Ann Thorac Surg* 1981 ; 31 : 437 - 443.
21. Kay PH, Ross DN ; *Fifteen years' experience with the aortic homograft: The conduit of choice of choice for right ventricular outflow tract reconstruction. Ann Thorac Surg* 1985 ; 40 : 360 - 4.
 22. Sano S, Karl TR, Mee RB : *Extracardiac valved conduit in the pulmonary circuit. Ann Thorac Surg* 1991 ; 52 : 285 - 90.
 23. Boyce SW, Turley Kevin, Tee ES, verrier ED, Ebert PA : *The fate of the 12mm porcine valved conduit from the right ventricle to the pulmonary artery. J Thorac Cardiovasc Surg* 1988 ; 95 : 201 - 7.
 24. Ilbawi MN, Deleon S, Backer CL, Duffy CE, Muster AJ, Zales VR Paul MH, Idress FS : *An alternative approach to the surgical management of physiologically corrected transposition with ventricular septal defect and pulmonary stenosis or atresia. J Thorac Cardiovasc Surg* 1990 ; 100 : 410 - 5.
 25. 박계현, 이정렬, 김용진, 노준량, 서경필 : 심실중격결손과 폐동맥유출로 협착을 동반한 고정형 대혈관 전위증의 해부학적 교정수술. *대한흉부외과학회지* 1991 ; 24 : 1149 - 1153.
 26. Stewart S, Manning J, Alexson C, Hars P : *The Hancock external valved conduit. J Thorac Cardiovasc Surg* 1983 ; 86 : 562 - 569.
 27. Heck H, Schiecken RM, Lauer RM, Doty DB : *Conduit repair for complex congenital heart disease. late follow-up. J Thorac Cardiovasc* 1978 ; 75 : 806 - 814.
 28. Downing TP, Danielson GK, Schaff HV, Puga FJ, Edward WD Driscoll DJ : *Replacement of obstructed right ventricular-pulmonary arterial valved conduit with nonvalved conduit in children. Circulation* 1985 ; 72(Supp II) : 84 - 87.
 29. Chun PKC, Rocchini AP, Gibbs HR, Robnowity M, Green D, Virmani R : *Pannus formation in a Hancock-valved conduit resulting in proximal intraconduit obstruction: Late complication of Rastelli procedure for complete transposition of the great vessels with ventricular septal septal defect and pulmonary stenosis. Am H J* 1981 ; 101 : 855 - 857.
 30. Agarwal KC, Edward WD, Feldt RH, Danielson GK, Puga FJ, McGoon DC : *Clinicopathological correlates of obstructed right-sided porcine-valved extracardiac conduits. J Thorac Cardiovasc Surg* 1981 ; 81 ; 591 - 601.
 31. Agarwel KC, Edward WD, Feldt RH, Danielson GK, Puga FJ, McGoon DC : *Pathogenesis of nonobstructive fibrous peel in right-sided porcine-valved extracardiac conduit. J Thorac Cardiovasc Surg* 1982 ; 83 ; 584 - 589.
 32. Agarwal KC, Edward WD, Puga FJ, Mair DD : *Acute postoperative obstruction of extracardiac conduit due to separation of thin fibrous peel. Mayo Clin Proc* 1982 ; 57 : 184 - 191.
 33. Haverich A, Oelert H, Bordt HG : *Histopathological evaluation of woven and knitted Dacron grafts for right for right ventricular conduit: A comparative experimental study. Amm Thorac Surg* 1984 ; 37 : 404 - 411.
 34. OBrien MF, Stafford EG, Gardner MA : *A comparison of aortic valve replacement with riable cryopreserved and fresh allograft valves, with a note on chromosomal stadies. J Thorac Cardiovasc Surg* 1987 ; 94 : 812.
 35. Lecompte T, Neveux JY, et al : *Reconstruction of the pulmonary outflow tract without prodthetic conduit. J Thorac Cardiovasc Surg* 1982 ; 84 : 727 - 733.
 36. Sakate R, Lecompte Y, Borrrome'e L, Durandy Y : *Anatomic repair of anomalies of ventriculoarterial connection associated with ventricular septal defect I criterion of surgical decision. J Thorac Cardiovasc Surg* 1988 ; 95 : 90 - 5
 37. Borrrome'e L, Lecompte Y, et al : *Anatomic repair of anomalies of ventricular arterial connection associated with ventricular septal defect II, clinical results in 50 patients with pulmonary flow tract obstruction. J Thorac Cardiovasc Surg* 1988 ; 95 : 96 - 102.