

선천성 심장 기형의 우심실-폐동맥 인조혈관 연결 수술후 중장기 성적

조범구* · 김 훈** · 홍유선* · 장병철* · 이종균*** · 설준희*** · 이승규***

=Abstract=

Intermediate and Long Term Results for Extracardiac Conduit Repair Between Right Ventricle and Pulmonary Artery in Congenital Cardiac Defect

Bum Koo Cho, M.D.* , Hoon Kim, M.D.** , Yoo Sun Hong, M.D.* , Byung Chul Chang, M.D.* ,
Jong Kyun Lee, M.D.*** , Joon Hee Sul, M.D.*** , Sung Kyu Lee, M.D.***

Rastelli operation in which right ventricle(RV) and pulmonary artery(PA) is connected with an artificial graft is effective in increasing the pulmonary blood flow in certain types of congenital heart disease but, in many, it requires a reoperation because of the relative stenosis of graft that develops as the patients become old. The purpose of this study is to evaluate the various factors which many influence the long term outcome of such patients following a Rastelli operation.

A total of 47 patients underwent a Rastelli operation during a 15 year period between November, 1978 and October 1993. The mean follow-up period is 76.1 ± 51.3 months.

1. Among the 47 patients, a valved conduit was used in 30(63.8%), and non-valved conduit in 17(2%) patients. In the 8 patients(17.0%) who died postoperatively, a valved conduit was used in 5(16.6%) and a non-valved conduit in 3(17.6%). There was no statistical difference in mortality between the 2 groups. There was a good linear correlation between the body surface area(X) and the conduit size(Y) ($Y = 3.86X + 14.6$, $R = 0.55$, $P = 0.01$).
2. Ten patients underwent replacement of the conduit during the follow-up period. The type of conduit used and the frequency of subsequent replacement were as follows: Ionescu-Shiley, valved-33.3%, Carpentier-Edwards, valved-30.8%, Hancock, valved-80% and non-valved conduit-9.1%. The median period free of reoperation was 110 months for the valved and 79 months for the non-valved group, there being no statistical difference between the 2 groups.
3. The patients who did not require reoperation are all doing well(New York Heart Association Functional Classification: Class I). Pressure gradient between the RV and the PA was $20 \pm$ mmHg in 10 randomly selected patients who did not require reoperation and 92 ± 9 mmHg in 10 patients

* 연세대학교 의과대학 흉부외과학교실, 심장혈관센터

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Yonsei Cardiovascular Center, Yonsei University College of Medicine

** 메리놀병원 흉부외과

** Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Meryknoll Hospital

*** 연세대학교 의과대학 소아과학교실

*** Department of Pediatrics, Yonsei University College of Medicine

논문접수일: 94년 8월 17일 논문통과일: 94년 12월 15일

통신저자: 홍유선, (120-752) 서울시 서대문구 신촌동 134, Tel. (02) 361-7351, Fax. (02) 393-2041

- who did require reoperation.
4. The 10 patients underwent a conduit replacement procedure.
 5. Among patients undergoing reoperation, 2 died from endocarditis. The remaining 8 patients are doing well without limitation in physical activity at a mean follow-up period of 32.7 ± 33.9 months (range 2 to 89 months).
 6. At 5, 7, and 10 years, the reoperation-free rates among all patients were 96%, 91% and 29% and the survival rates were 82%, 82% and 71%.

In conclusion, Rastelli operation is an effective procedure in ameliorating symptoms in a select group of patients with congenital heart disease. Because of the inherent nature of relative graft stenosis and degeneration, a long-term follow-up is required under the proper selection of the graft material.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1995; 28: 571-8)

Key words : 1. Rastelli operation

서 론

청색증을 동반한 선천성 심장병을 교정하는데 있어서, 생리학적인 우측 심장과 폐동맥 사이에 순환을 유지하게 해주는 방법은 현재 여러가지가 알려져 있지만 심장기형의 다양성과 수술시 폐동맥의 발달여부에 따라 아직 완벽한 수술방법은 알려져 있지 않다. 1969년 Rastelli 등¹⁾이 우심실과 폐동맥 사이에 심장의 판막도관을 이용하는 "Rastelli 술식"을 발표한 이래로 폐동맥 폐쇄증, 동맥간, 폐동맥협착을 동반한 완전 대혈관 전위증 및 기타 여러가지 형태의 선천성 복잡 심장기형의 수술이 가능하게 되었다. 그러나 이 술식이 선천성 복잡심장기형을 가진 환아에서 청색증을 해소하고 운동능력(functional classification)을 향상시키는 등 임상증상을 현저하게 호전시킬 수 있다 하더라도, 환자의 성장이나 판막도관의 부전으로 재수술이 불가피하다는 약점을 안고 있다²⁻⁶⁾. 본 논문에서는, Rastelli 수술후 장기적인 성적에 영향을 미치는 인자를 알아보기 위하여 1978년부터 1993년 10월까지 약 15년간 여러 종류의 선천성 복잡 심장기형에서 시행한 47례의 Rastelli술식의 중장기 성적을 비교 분석하였다.

대상 및 방법

연구대상은 1978년부터 1993년 10월까지 연세대학교 의과대학 세브란스병원 흉부외과에 입원한 선천성 심기형 환자중 Rastelli 술식을 이용하여 교정수술한 총 47명의 환자를 대상으로 하였다. 본 연구에서는 모든 환자에 대해 의무기록지를 조사하여 수술 당시의 나이와 진단명, 술전

고식적 수술을 받은 경우, Rastelli 수술까지의 기간을 조사하였다. 수술후 사망한 환자는 사망원인을 분석하였고, 생존한 환자는 1993년 6월부터 10월 사이에 의무기록, 서신 및 전화연락으로 추적 조사하였다.

환자들을 수술시 사용한 도관의 크기를 환자의 체표면적과의 상관관계를 구하고, 이용한 판막도관에 따라 판막이 있는 도관을 사용한 환자들을 I군, 판막이 없는 도관을 사용한 환자들을 II군으로 분류하였다. I군은 다시 판막종류에 따라 각기 분류하였으며, 선택된 인조혈관의 크기와 체표면적과의 상관관계, 생존율 및 재수술 회피율을 산출하고 비교분석하였다. 환자가 재수술이 필요한 경우 우심실과 폐동맥간의 압력차와 건강하게 지낼 때의 우심실과 폐동맥간의 압력차를 비교하기 위하여 현재 생존해 있는 전 환자중 술후 2년에서 10년이 지난 환자 10명을 선정하여 심장 Doppler 초음파 검사로 우심실과 폐동맥간의 압력차를 구하여 비교분석 하였다.

자료의 통계학적 처리는 Student t-test와 χ^2 -test를 이용하여 비교하였고, 인조혈관의 크기와 체표면적과의 상관관계 및 회귀 곡선을 구하였고, 생명표 방법으로 5년, 7년, 10년 생존율을 구하였으며 Kaplan-Meier의 누적한계 추정량(product limit estimate)을 이용한 생존함수의 비교를 분석하였다.

결 과

본 연구에서 47명 환자의 평균연령은 6.9 ± 5.3 세 였으며 남자는 27례(57%) 여자는 20례(43%)였다(표 1). 판막이 있는 도관을 사용한 군이 7.9 ± 5.8 세, 판막이 없는 도

표 1. 연령 및 성별분포

| 연령 | 남 | 여 | 계 (%) |
|----------|----|----|------------|
| ≤ 1 | 3 | 0 | 3 (6.4) |
| 1.1 ≤ 5 | 14 | 7 | 21 (44.7) |
| 5.1 ≤ 10 | 7 | 6 | 13 (27.6) |
| 10.1 | 3 | 7 | 10 (21.3) |
| Total | 27 | 20 | 47(100) |

표 2. 주 진단명 및 질환별 사망률

| 진단명 | 환자수 (%) | 사망환자수 (%) |
|-------|------------|-----------|
| PA | 18 (38.0) | 2 (11) |
| TGA | 10 (21.0) | 2 (20) |
| DORV | 6 (13.0) | 0 |
| C-TGA | 5 (11.0) | 0 |
| TA | 4 (8.4) | 2 (50) |
| DOLV | 2 (4.3) | 1 (50) |
| TOF | 2 (4.3) | 1 (50) |
| Total | 47 (100) | 8 (17) |

PA=pulmonary atresia; TGA=transposition of the great arteries;
DORV=double outlet right ventricle; TA=truncus arteriosus;
DOLV=double outlet left ventricle; TOF=tetralogy of Fallot;
C-TGA=corrected transposition of the great arteries;

관을 사용한 군이 5.3 ± 3.6세였으며 이들에 대한 유의한 차이는 없었다. 수술당시 연령별로 보면 1세이하의 영아가 3명 (6.4%), 1세에서 5세까지가 21명 (44.7%), 5세에서 10세까지가 13명 (27.6%), 10세 이상이 10명 (21.3%)으로 1세에서 5세까지 환자가 가장 많았다. 10명 (21.3%)의 환자가 이전에 고식적 수술을 받았으며, 모두 변형 Blalock-Tausig 단락수술을 받았다. 고식적 수술후 Rastelli 수술을 받기까지의 기간은 평균 33.9 ± 15.9개월 이었다.

환자의 주된 심기형은 폐동맥 폐쇄증 (pulmonary atresia)이 18례 (38%)로 가장 많았고 대혈관전위증 (TGA) 10례 (21%), 양대동맥 우심실 기시증 (DORV) 6례 (13%), 교정형 대혈관 전위증 (corrected TGA) 이 5례 (11%), 동맥간 (Truncus arteriosus) 4례 (8.5%), 양대동맥 좌심실 기시증 (DOLV) 및 활로씨 사지증 (TOF)이 각각 2례씩 있었다 (표 2).

부수적인 동반기형은 1례 (pulmonary atresia with intact ventricular septum)를 제외한 46례에서 심실 중격 결손증 (VSD)이 동반되었고, 동맥관 개존증 (PDA); 18례 (38.3

표 3. 동반 심장 기형

| 동반 심기형 | 환자수 |
|---|-----|
| Ventricular septal defect | 46 |
| Patent ductus arteriosus | 18 |
| Pulmonary stenosis | 16 |
| Atrial septal defect | 9 |
| Single coronary artery | 5 |
| MAPCA | 4 |
| Left superior vena cava | 2 |
| RPA stenosis | 2 |
| Dextrocardia | 2 |
| Total anomalous pulmonary venous return | 1 |
| Single pulmonary artery | 1 |
| LPA stenosis | 1 |
| Atrioventricular discordance | 1 |
| Coronary arteriovenous fistula | 1 |
| LPA hypoplasia | 1 |
| Aortic regurgitation | 1 |
| Tricuspid regurgitation | 1 |
| Double aortic arch | 1 |

MAPCA=main aortopulmonary collateral artery;
RPA=right pulmonary artery; LPA=left pulmonary artery;

%), 폐동맥 협착증 (PS); 16례 (34.0%), 심방 중격 결손증 (ASD); 9례 (19.1%), 단관상동맥 (single coronary artery); 5례, major aortopulmonary collateral artery; 4례, 좌 상대정맥 (left SVC); 2례 있었다. 우폐동맥 협착증과 우심증 (Dextrocardia)이 각각 2례에서 있었고, 총폐동맥 환류이상, 단폐동맥 (single pulmonary artery), 좌폐동맥 협착증, 심방심실 불일치 (atrio-ventricular discordance), 관상 동정맥류 (coronary arteriovenous fistula), 좌폐동맥 발육부전, 대동맥판막 부전증, 삼첨판막 부전증, 양측 대동맥궁 (Double aortic arch)이 각각 1례에서 있었다 (표 3).

수술후 합병증이 23례에서 발생하였다. 심부전증이 8례, 부정맥 3례, 중추신경계 합병증이 3례, 과다출혈 3례, 중격동염과 호흡부전이 각각 2례, 패혈증과 좌횡격막 신경마비가 각각 1례씩 있었다 (표 4). 이중 10례에서는 합병증이 잘 치유되었으나, 13례는 수술 직후 혹은 수술후 2~7개월 뒤 사망하였다. 수술사망은 총 8례 (17%)로 사망원인으로는 폐동맥 고혈압이 3례 (37.5%), 심부전이 3례 (37.5%), 중추신경계 합병증 및 과다출혈이 각각 1례 (12.5%)였다 (표 5). 각 질환별 수술 사망을 보면 폐동맥 폐쇄증 (Pulmonary atresia)이 2례 (11%), 대혈관전위증이 2례 (20%), 동맥간이 2례 (50%), 양대 동맥 좌심실유출 (Double outlet left ventricle), 활로씨 4징 등이 각각 1례 (각 50%)였다 (표 2).

표 4. 수술후 합병증

| 합 병 증 | 환자수 (%) |
|------------------------------|-----------|
| CHF | 8 (34.8) |
| Arrythmia | 3 (13.0) |
| CNS complication | 3 (13.0) |
| Bleeding | 3 (13.0) |
| Mediastinitis | 2 (8.7) |
| Respiratory failure | 2 (8.7) |
| Sepsis | 1 (4.4) |
| Left phrenic nerve paralysis | 1 (4.4) |
| Total | 23 (100) |

CHF=Congestive heart failure ; CNS=Central Nervous System

표 5. 사망 원인

| 사 망 원 인 | 사망환자수 (%) |
|------------------------|-----------|
| Pulmonary hypertension | 3 (37.5) |
| CHF | 3 (37.5) |
| CNS complication | 1 (12.5) |
| Bleeding | 1 (12.5) |
| Total | 8 (100) |

CHF=Congestive Heart Failure, CNS=Central Nervous System

이중 활로씨 4징증 환아는 5년전 완전교정술을 시행받은 뒤 심한 폐동맥판막, 삼첨판막 부전증으로 심부전증이 심하여 Carpentier-Edward 18mm 판막도관을 이용하여 재수술하였으나 술후 심부전증이 발생하여 사망하였다.

수술시 사용한 도관은 판막이 있는 도관을 사용한 경우가 30례 (63.8%)였으며 판막이 없는 도관을 사용한 경우가 17례 (36.2%)였다. 수술 사망을 도관종류별로 보면 판막이 있는 도관을 사용한 경우가 5례 (16.7%), 판막이 없는 도관을 사용한 경우가 3례 (17.6%)였으나 도관의 판막유무에 따른 사망은 통계적으로 유의한 차이는 없었다. 수술시 사용한 도관의 크기는 평균 17.5 ± 2.3 mm였으며, 이중 재수술 받은 환자에서 사용된 도관의 크기는 평균 18.1 ± 2.8 mm로 도관의 크기가 작아서 수술한 경우는 없었다. 수술 중 도관 선택시 가능한 큰 도관을 이용한다고 가정할 때, 환자의 체표면적에 따른 선택된 도관 크기의 상관관계는 도관의 크기를 Y축으로 하고 체표면적을 X축으로 하여 산포도를 그리고 회귀분석을 시도한 결과, $Y=3.86X + 14.6$ ($R=0.55$, $P=0.01$)의 단순 회귀식을 구할 수 있어 성장한 뒤에 수술할수록 큰 도관을 삽입할 수 있음을 보여 주었다

표 6. 도관의 유형 및 도관에 따른 사망률

| 인조혈관 | 환자수 (%) | 사망환자수 (%) |
|------------|------------|-----------|
| Valved | 30 (63.8) | 5 (16.7) |
| I-S | 8 (17.0) | 3 (37.5) |
| C-E | 14 (29.8) | 1 (7.1) |
| H | 7 (14.8) | 1 (14.3) |
| B-S | 1 (2.1) | 0 |
| Non-valved | 17 (36.2) | 3 (17.6) |
| Total | 47 (100) | 8 (17.0) |

I-S=Ionescu-Shiley; C-E=Capentier-Edwards;
B-S=Bjork-Shiley ; H=Hancock

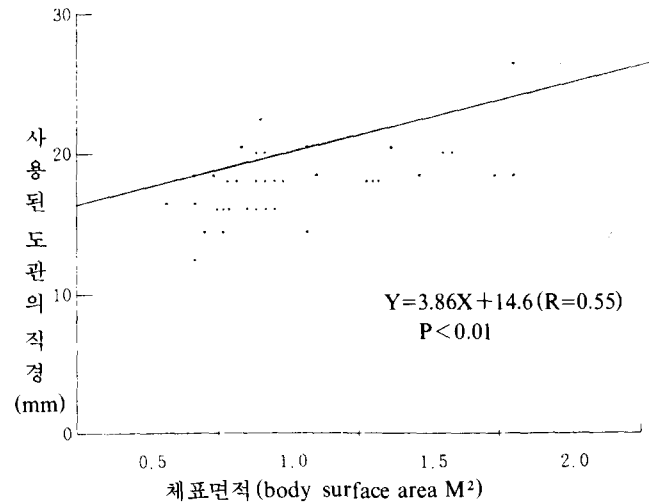


그림 1. 체표 면적과 사용된 도관의 크기 사이의 상관 관계. 중간 실선은 회귀 직선을 나타내며, 체표 면적과 사용된 도관의 크기는 서로 통계학적으로 유의있는 상관 관계가 있었다.

(그림 1).

사용한 판막도관의 종류로는 Ionescu-Shiley (I-S) 판막도관이 8례 (26.7%), Capentier-Edwards (C-E) 판막도관이 14례 (46.7%), Hancock (H) 판막도관이 7례 (23.3%), Bjork-Shiley (B-S) 판막도관이 1례 (3.3%)였다. 수술후 추적기간은 2개월에서 183개월로 평균 76.1 ± 51.3 개월 이었다.

수술후 추적조사한 환자 38명중 5례에서 사망하였으며, 사망원인은 패혈증 2례, 심부전증 2례, 뇌졸중 1례였다. 나머지 33례의 환자중 총 11례에서 재수술을 하였는데 1례는 좌폐동맥의 미발육상태가 수술후 계속 존재하여 85개월에 좌측에 변형 Blalock-Taussig 단락술을 시행하였으며,

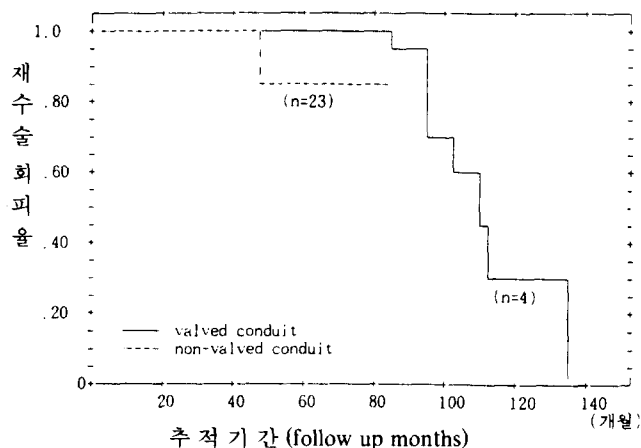


그림 2. 도관 협착으로 인한 재수술 회피율

2례에서 수술후 48개월, 112개월에 심내막염이 발생하여 인조혈관을 제거하고 다시 인조혈관 이식수술을 하였으나 패혈증으로 인해 재수술후 2개월 및 6개월 뒤 사망하였다. 8례에서는 인조혈관 및 판막이 좁아져서 재치환술을 시행하였다. 재치환술을 시행한 경우를 도관종류별로 보면 Ionescu-Shiley 판막도관에서 1례 (33%), Capentier-Edwards 판막도관에서 4례 (30.8%), Hancock 판막도관에서 4례 (80%), 판막없는 도관에서 1례 (9.1%)였다.

수술후 Kaplan Meier의 누적한계 생존분석에 의한 Median 재수술 회피기간은 판막있는 도관이 110개월, 판막없는 도관은 79개월이었으나 통계적으로 유의한 차이는 없었다(그림 2). 판막도관중 판막종류간의 Median재수술 회피기간은 각각 Ionescu-Shiley 판막도관이 110개월, Capentier-Edwards 판막도관이 112개월, Hancock 판막도관이 102개월로 이들간에 통계적 유의성은 없었다(그림 3).

재수술시 도관의 협착 소견은 판막의 퇴행성 병변에 의한 협착이 3례, 판막과 도관 모두 협착이 4례, 판막은 정상이었으나 도관 협착만 있었던 경우가 1례, 판막없는 도관에서 도관협착이 1례, 심내막염으로 인한 판막 파괴와 도관 협착이 각각 1례였다.

재수술을 하지 않은 모든 환자들은 현재 운동능력 제한 없이 건강하게 지내고 있으며, 이들 23례중 10명에 대해 심장 초음파 검사를 시행한 결과 우심실과 폐동맥간의 혈압차는 20 ± 11 mmHg (0 mmHg~40 mmHg)였으나, 재수술한 환자의 재수술직전 시행한 심장 초음파 및 심도자 검사에서 인공판막 도관협착에 의하여 우심실과 폐동맥사이의 혈압차는 92 ± 9 mmHg (80 mmHg~110 mmHg)로 의의 있게 높은 것을 볼 수 있었다($p < 0.05$).

전체 퇴원 환자의 5년 ($n = 23$), 7년 ($n = 19$), 10년 ($n = 4$) 재수술 회피율은 각각 96%, 91%, 29%였다. 추적 기간중 10례에서 인조혈관 및 판막협착으로 인해 재수술하였다. 재수술시 사용한 도관은 Gore-tex 18mm 인조혈관으로 재치환술을 시행한 경우가 3례, Vascutec 20mm가 3례, 기존의 인조 판막혈관에 판막을 제거하고 침포로서 확장해준 경우가 2례, 침포확장시 Monocusp 판막으로 폐동맥판막을 만들어준 경우가 1례, 자신의 폐동맥의 발달로 자신의 폐동맥에 침포확장술을 시행한 경우가 1례였다.

이들중 재수술전 심내막염으로 인한 패혈증으로 사망한 2례를 제외한 8례에서는 재수술후 2개월에서 89개월 (평균 32.7 ± 33.9)이 지난 현재 운동능력의 제한없이 건강하게 지내고 있다. 이상으로 본 수술후 전체 환자의 퇴원후 5년 ($n = 23$), 7년 ($n = 20$), 10년 ($n = 5$) 실측 생존률(actuarial survival rate)은 각각 82%, 82%, 71%였다.

고찰

1965년 Kirklin에 의해 폐동맥 폐쇄증(pulmonary atresia)환자에게 최초로 심장의 판막없는 도관을 사용하여 우심실과 폐동맥을 연결하는 수술이 시도된 이후 많은 변형술이 시도되었고 수술에 사용하는 도관의 종류도 다양하게 이용되어 왔다⁷⁻⁹. 수술직후 생존에 대해서는 1984년 Nakada 등¹⁰이 수술적응증의 기준으로 폐동맥지침(Pulmonary artery index)를 보고하였는데, 이는 폐동맥 크기를 체표면적과 비교한 지표로서 Rastelli 술식의 적용기준을 $200 \text{ mm}^2 / \text{M}^2$ 으로 보고자 주장하였는데, 이후 이 주장에 대해서는 특별한 반론이 없다. 수술시기에 대해서는 특별히 주장하는 바가 없으나 동맥간의 경우 1993년 보스톤의 Heinemann 등¹¹은 신생아에서 조기에 교정수술을 한 뒤 훌륭한 생존율을 경험하고, 가능한 생후 한달내 수술해주는 것이 좋다고 제안하였으나 다른 심장기형의 경우 충분한 크기의 인조혈관을 사용할 수 있는 시기가 된 다음 도관을 사용하는 수술을 하는 것이 바람직하다고 한다. 본 연구에서도, 재수술시 판막도관의 크기 자체는 재수술의 원인이 되지 않은 것으로 나타나지만, 환자의 체표면적이 클수록 더 큰 도관을 이용할 수 있는 것으로 나타나 수술 시기선택시 충분한 고려가 필요할 것으로 사료된다.

현재까지 사용된 판막도관으로는 대동맥 및 폐동맥 동종이식편 도관, 돼지판막도관, 심낭으로 만든 판막도관, 기계판막도관 등이 있다. 방사선 조사처리된 대동맥 동종이식편 도관은 조기 석회화되어 도관협착을 야기하므로 현재 거의 사용되지 않고 있으며^{2, 3, 12, 13}, 이종이식편 도관

역시 후기 성적에는 상당한 빈도의 도관협착을 나타냈다^{4, 5)}. Bisset 등¹³⁾은 폐지 이중판막도관을 사용한 결과 6년 이내에 70% 도관협착을 보고하였고 Jonas 등⁴⁾은 5년, 7년, 10년의 재수술 회피율을 81%, 61%, 0%를 보고하여 수술 후 10년까지는 모든 환자에서 재수술이 필요하다고 보고했다.

최근에 일부 보고에서 항생제로 멸균처리한 대동맥 이식편도관을 사용하여 비교적 좋은 성적을 보고하고 있다. Kay 등¹⁴⁾은 심실중격이 완전한 폐동맥 폐쇄증(pulmonary atresia with ventricular septal defect)환자 51명의 평균 8년 추적 연구에서 수술 후 10년내 재수술을 요하는 도관협착률이 13%, 퇴원 후 10년 생존율이 70%라는 훌륭한 성적을 보고하였다. 이 경우 대상환자의 평균 연령이 11세이고 동종이식편의 크기가 19mm 이상이어서 다른 성적과 단순비교는 곤란하다. 1987년 영국의 Bull 등⁵⁾은 249례의 광범한 대상환자에서 항생제처리한 동종이식편과 여러 종류의 이종이식편을 비교하여 생존율이나 도관협착으로 인한 재수술율에 있어 차이가 없음을 보고하였으며, 이들은 기존의 다른 보고와 차이가 있는 것은 다른 보고에서 사례가 너무 적었기 때문이라고 결론지었다. 오늘날 영아에서 수술성적의 향상으로 영아기에도 도관을 이용한 교정수술을 많이 하게 되어 점차 도관협착으로 인한 재수술이 늘어나고 있다. 1988년 Boyce¹⁵⁾는 12mm 폐지판막도관을 삽입한 환자 42명중 28명에서 평균 44개월후 재수술이 필요했으며, 1984년 Schaff³⁾는 재수술까지의 평균기간이 5.4년으로 재수술 시기는 첫 수술시의 나이에 관계없다고 보고했다. 1992년 Sano와 Mee 등¹⁶⁾은 가장 좋은 성적을 보고하였는데 10년동안 141명의 심장의 판막도관수술 후 수술사망률 3.6%, 후기사망률 4.1%, 수술 후 5년 실측생존률 87% 및 5년 재수술회피율 37%를 나타냈다. 본 연구의 경우 5년, 7년, 10년 재수술회피율이 96.2%, 91.5% 및 29.4%로 7년이 지나면 대부분의 환자에서 재수술이 필요함을 보여 주었고 Bisset 등, Janas 등의 보고에 비해 비교적 좋은 성적을 보여주었다. 그러나 도관 혹은 판막의 크기가 적은 경우 환자가 성장함에 따라 필연적으로 재수술을 해야 하리라 생각한다. 본 연구에서 이식도관의 크기가 작아서 재수술을 한 경우는 없고 모두 도관 및 판막의 협착에 의해 재수술을 하였지만, 재수술회피율에 대한 단순 비교는 문제가 있다.

본 연구에서 판막이 있는 도관중에 판막의 종류 즉 Ionescu-Shiley, Capentier-Edwards, Hancock 판막에 대한 각각의 재수술 회피율은 통계학적으로 유의한 차이를 보이지 않았고, 판막이 있는 도관군(group I)과 판막이 없는 도

관군(group II)사이에서 재수술회피율도 통계학적으로 유의한 차이가 없는 것으로 나타났으나, 판막이 없는 도관군에서는 현재 추적기간이 7년까지밖에 되지 않고 앞으로의 결과에 따라 비교가 달라질 수 있을 것으로 기대한다. 그러므로 향후 계속적인 추적관찰 및 연구가 필요할 것으로 사료된다. 그러나 판막없는 도관을 사용할 경우 수술 후 심한 폐동맥 부전의 우려가 있는데 이는 첫째, 폐동맥고혈압의 위험성이 없고, 둘째, 원위부 폐동맥 협착이 없으며, 셋째, 삼첨판막부전이 없고, 넷째, 우심실 부전이 없을 때만 적용될 수 있다^{3, 4, 17)}. 판막없는 도관을 사용하는 경우 판막 자체의 퇴행변화 및 석회화로 인한 판막협착 때문에 재수술을 해야하는 것을 피할 수가 있다. 판막도관 협착의 원인은 심내벽피 형성, 판막의 퇴행 또는 석회화이며 그 위치는 도관만의 협착이 1/3, 판막만의 협착이 1/3, 판막과 도관의 협착이 1/3에서 발생한다고 보고했다^{3, 18)}. 따라서 판막없는 도관을 이용했다 하더라도 도관의 협착을 완전히 피할 수는 없다. 이 경우 우심실과 폐동맥 문합부위의 협착이 도관협착의 주요원인이 될 수 있으므로 수술시행자의 경험에 좌우될 수 있으며 그만큼 분석의 어려움은 크다고 하겠다. 본 연구의 경우 1례에서 판막 자체는 전혀 변형을 보이지 않고 도관 협착만을 보였고, 판막과 도관 모두 협착을 보인 경우가 4례, 판막의 퇴행성 병변에 의한 협착이 3례, 기타 3례가 있었으며, 이는 다른 보고와 일치하는 소견이었다.

재수술의 방법은 크게 판막도관을 치환하는 방법과 개정하는 방법으로 나눌 수 있으며, 치환할 경우 판막있는 도관을 이용하거나 판막없는 도관으로 치환할 수 있다. 개정만 할 경우 협착부위에 따라 근위부 또는 원위부 도관 및 문합부위를 심낭 또는 Gore-Tex 첩포를 이용하여 넓혀 주거나, 도관의 일부와 판막을 절제한 후 역시 첩포를 이용하여 넓혀 주거나, 도관을 제거한 후 도관을 둘러싼 섬유성 바닥을 후면으로 이용하고 전면에 심낭을 대어 확장시켜서 우심실과 폐동맥 사이에 판막없는 새로운 도관을 만들어 준다³⁾. 본 연구에서는 재수술시 1례의 Monocusp 폐동맥판막을 만들어 준 것 외에 모두 우심실과 폐동맥 사이에 판막없는 도관으로 형성시켜 주었고 수술 결과 및 현재까지 좋은 성적을 보여주고 있다. 그러나 폐동맥 판막 없이 장기간 지난 후, 우심실의 기능에 어떤 영향을 미치는지에 관해서는 향후 계속적인 연구가 필요한 것으로 사료된다.

재수술의 시기에 대해서는 우심실 기능저하가 오기전에 시행하라고 주장하고 있다¹⁵⁾. 이들은 도관의 협착이 상당한 정도 있는데도 불구하고 환자가 전혀 증상이 없는 경우

가 많으므로 주기적인 심도자 검사가 필요하다고 주장하고 있다^{4, 17, 18}. 본 연구에서는 우심실-폐동맥간 압력차가 현재 운동능력의 장애가 없는 환자들에서 수술후 기간에 관계없이 모두 40 mmHg 이하였으며 재수술전 NYHA functional classification III, IV였던 환자와는 통계학적으로 유의있는 차이가 있었다. 이는 일반적인 보고와 차이가 있는데, 사례수가 적고, 본 연구에서는 심장 Doppler echocardiography로 측정된 것으로 심도자검사 보다는 우심실-폐동맥 압력차에 대해 정밀도가 다소간 차이가 날 수 있기 때문에 향후 연구가 더 필요한 것으로 사료된다.

결 론

1978년 부터 1993년 10월까지 연세대학교 의과대학 세브란스 병원 흉부외과에 입원한 선천성 심기형환자 중 우심실과 폐동맥 사이에 도관을 연결해 주는 Rastelli 술식을 이용하여 교정수술한 총 47례에 대해 평균 76.1 ± 51.3 개월간 추적 관찰하여 Rastelli 수술후 장기적인 성적에 영향을 미치는 인자를 알아보려고 본 연구를 하여 다음과 같은 결과를 얻었다.

1. 수술시 사용한 도관은 판막이 있는 도관을 사용한 경우가 30례 (63.8%) 판막이 없는 도관을 사용한 경우가 17례 (36.2%)였다. 수술후 47례중 8례가 수술사망(17%) 하였는데 수술사망을 도관 종류별로 보면 판막이 있는 도관을 사용한 경우가 5례 (16.7%), 판막이 없는 도관을 사용한 경우가 3례 (17.6%)로 양군간에 통계학적으로 유의한 차이는 없었다. 수술시 사용한 판막의 크기는 체 표면적과 통계적으로 유의한 상관 관계가 있었다($Y = 3.86 + 14.6, R = 0.55, P < 0.01$).
2. 추적기간 동안 10례 (30.3%)에서 도관 재치환 수술을 받았다. 도관 재치환술을 시행한 경우를 도관 종류별로 보면 Ionescu-Shiley 판막도관이 3례중 1례 (33%), Carpentier-Edwards 판막도관이 13례중 4례 (30.8%), Hancock 판막도관 이 5례중 4례 (80%), 판막없는 도관을 사용한 환자 11례중 1례 (9.1%)가 재수술 하였다. Kaplan-Meier의 누적한계 생존 분석에 의한 수술후 median재수술 회피기간은 판막있는 도관이 110개월, 판막없는 도관이 79개월 이었으나 통계 적으로 유의한 차이는 없었다. 판막도관의 종류별 median 재수술 회피 기간은 Ionescu-Shiley판막도관이 110개월, Carpentier-Edwards 판막도관이 112개월, Hancock 판막도관이 102개월로 이 들간에도 통계학적으로 유의한 차이가 없었다.

3. 재수술을 하지 않은 23례 모든 환자들은 현재 운동능력 제한 없이 건강하게 지내고 있으며 (New York Heart Association functional classification, class I), 이들 환자 23례중 10명에 대해 심장 Doppler 초음파 검사 결과 우심실과 폐동맥간의 압력차는 20 ± 11 mmHg(0 mmHg~40 mmHg)였으나, 재수술한 환자의 재수술전 우심실과 폐동맥간의 압력차는 92 ± 9 mmHg(80 mmHg~110 mmHg)로 매우 높았다.
4. 인조혈관 및 판막 협착으로 인해 재수술한 10례중 Gore-tex 18 mm 인조혈관으로 재치환술을 시행한 경우가 3례, Vascutec 20mm가 3례, 기존의 인조판막 혈관에 판막을 제거하고 침포확장을 해준 경우가 2례, 침포 확장시 monocusp 판막으로 폐동맥 판막을 만들어준 경우가 1례, 자신의 폐동맥이 발달하여 자신의 폐동맥에 침포 확장술을 시행한 경우가 1례였다. 이중 재수술전 심내막 염이었던 2례가 패혈증으로 사망하였다. 그외 8례에서는 재수술 후 2개월에서 89개월 (평균 32.7 ± 33.9 개월)이 지난 현재 운동능력 제한없이 건강하게 지내고 있다.
5. 전체 퇴원 환자의 5년 (n=23), 7년 (n=19), 10년 (n=4) 재수술 회피율은 각각 96%, 91%, 29%였으며 5년 (n=23), 7년 (n=20), 10년 (n=5) 생존율은 각각 82%, 82%, 71%였다.

이상의 결과로, 선천성 심기형 환자에서 Rastelli 수술을 이용하여 교정한 결과 비교적 좋은 성적을 보여주고 있으며, 향후 판막 도관 및 도관의 선택에 대한 장기적인 추적 관찰을 하는 것이 필요할 것으로 생각된다.

참 고 문 헌

1. 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 1969;58:545-52
2. McGoon DC, Danielson GK, Puga FJ, Ritter DG, Mair DD, Ilstrup DM. *Late results after extracardiac conduit repair of congenital cardiac defects.* Am J Cardiol 1982;49:1741-7
3. Shaff HV, DiDonato RM, Danielson GK, Puga FJ, Ritter DG, Edwards WD, McGoon DC. *Reoperation for obstructed pulmonary ventricle-pulmonary artery conduits.* J Thorac Cardiovasc Surg 1984;88:334-43
4. Jonas RA, Freed MD, Mayer JE, Casteneda AR. *Long-term follow-up of patients with synthetic right heart conduits.* Circulation 1985;72(Pt2):II:77-83
5. Bull C, Macartney FJ, et al. *Evaluation of long-term results of*

- homograft and heterograft valves in extracardiac conduit. J Thorac Cardiovasc Surg* 1987;94:12-9
6. Vouhe' PR, Tamisier D, Leca F, Ouaknine R, Vernant F, Neveux JY. *Transposition of the great arteries, ventricular septal defect, and pulmonary outflow tract obstruction. Rastelli or Lecompte procedure?* J Thorac Cardiovasc Surg 1992;103:428-35
 7. Bowman FO Jr, Hancock WD, Malm JR. *A valve-containing Dacron prosthesis.* Arch Surg 1973;:107:724-9
 8. Ciaravella JM, McGoon DC, Danielson GK, Wallace RB, Mair DD. *Experience with the extracardiac conduit.* J Thorac Cardiovasc Surg 1979;78:920-30
 9. Ebert PA, Turley K, Stanger P, Hoffman JE, Heymann MA, Rudolph AM. *Surgical treatment of truncus arteriosus in the first 6 months of life.* Ann Surg 1984;204:451-6
 10. Nakada S, Imai Y, Takanashi Y, et al. *A new method for the quantitative standardization of cross sectional area of the pulmonary arteries in congenital heart disease with decreased pulmonary blood flow.* J Thorac Cardiovasc Surg 1984;88:610-8
 11. Heinemann MK, Hanley FL, Fenton KN, Jonas RA, Mayer JE, Castaneda AR. *Fate of small homograft conduits after early repair of truncus arteriosus.* Ann Thorac Surg 1993;55:1409-12
 12. Balley WW, Kirklin JW, Barger LM, Pacifico AD, Kouchokos NT. *Late results with synthetic valved external conduit from venous ventricle to pulmonary arteries.* Circulation 1977;56(SuppII):73-9
 13. Bisset III GS, Schwartz DC, Benzing III G, Helmsworth J, Schreiber JT, Kaplan S. *Late results of reconstruction of right ventricular outflow tract with porcine xenograft in children.* Ann Thorac Surg 1987;31:437-43
 14. Kay PH, Ross DN. *Fifteen years' experience with the aortic homograft: The conduit of choice for right ventricular outflow tract reconstruction.* Ann Thorac Surg 1985;40:360-4
 15. Boyce SW, Turley K, Yee 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
 16. Sano S, Karl TR, Mee RB. *Extracardiac valved conduit in the pulmonary conduit.* Ann Thorac Surg 1991;52:285-90
 17. Downing TP, Danielson GK, Schaff HV, Puga FJ, Edwards WD, Driscoll DJ. *Replacement of obstructed right ventricular-pulmonary arterial valved conduits with nonvalved conduits in children.* Circulation 1985;72(SuppII):84-7
 18. Heck HA, Schieken RM, Lauer RM, Doty DB. *Conduit repair for complex congenital heart disease. Late follow-up.* Circulation 1985;72(Pt2):II 77-83