

판막없는 도관을 이용한 Rastelli 수술

— 치험 1예 —

김 응 수* · 정 원 상** · 김 창 호*

— Abstract —

The Rastelli Operation with a Valveless Conduit (for Pulmonary Atresia, VSD, PDA) — A case report —

Eung Soo Kim, M.D.* , Won Sang Chung, M.D.** and Chang Ho Kim, M.D.*

The development of extracardiac valved conduits for establishment of RV-PA continuity has permitted repair of previously uncorrectable congenital heart anomalies and has facilitated the repair of other complex lesions. But the distressing problem of neointimal peel formation with eventual conduit obstruction in patients with Dacron valved conduits has led to the need for premature replacement in many patients.

Therefore in the absence of pulmonary hypertension, hypoplastic pulmonary arteries, significant right ventricular dysfunction or unrepaired tricuspid regurgitation, preference of a valveless conduit to a valved conduit gives excellent results and may diminish the need for late reoperation.

In our Hanyang University Hospital, the Rastelli operation was performed for the repair of pulmonary atresia with a valveless Gore-Tex conduit.

The patient was operated on with good result. The CVP after operation was 8-13 mmHg at POD #0 and 4-6 mmHg from POD #3-4. Postoperatively the patient was acyanotic and had improved physical capacity compared with his preoperative status.

서 론

1964년 Rastelli 가 처음 심상으로 된 도관을 이용하여 폐동맥폐쇄증 환자에서 임상적으로 수술을 성공한 이래¹⁾ Rastelli 수술은 폐동맥폐쇄증, 심한 Fallot 사증후군, 대혈관전위증 등 과거에는 교정이 불가능했던 심장질환의 근치수술로 시행되고 있다.

이때까지는 우리나라는 물론 미국 및 유럽에서 흔히 판막부착 Dacron 도관을 사용하여 수술해 왔는데 그 합병증으로 인한 재수술이 불가피하게 되어 현재 가능한 한 판막없는 도관으로 대체하기 시작했다.

최근 본 한양대학교 의과대학 흉부외과학교실에서는 우리나라에서는 드물게 판막부착 Dacron 도관대신 판막없는 Gore-Tex 도관을 사용해 근치교정하여 양호한 결과를 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

- * 한양대학교 의과대학 흉부외과학교실
 - * Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, School of Medicine, Hanyang University.
 - ** 국군수도병원 흉부외과
 - ** Department of Thoracic & Cardiovascular Surgery, Capital Armed Forces Hospital.
- 1986년 6월 3일 접수

증 례

환자 : 정○○, 남자, 7세
병력 : 정상분만하고 미숙아도 아닌 환아는 성장이 늦고 전신에 경한 청색증이 있어오던 중 생후 3세경 상

기도염이 심하여 개인병원에 들렀다가 처음 선천성 심장질환이 있다는 것을 알았고 그후 보행시 호흡곤란 및 청색증이 점점 심해졌으나 무산소발작은 없었다.

가족력상으로도 특이사항은 없었다.

이학적 소견 : 입원 당시 신장 120 cm, 체중 23 kg으로 발육부전은 없었으나 경한 정신박약이 있었고 혈압 110/70mmHg, 맥박수 분당 92회, 호흡수 분당 24회이었다.

외견상 영양상태는 그렇게 나쁘지 않았으며 평소 전신에 청색증이 있었고 구강 주변에 특히 심했다.

경정맥 패대나 호흡에 따른 늑골하 함몰은 없었으며 흉부기형도 없었고 호흡음도 깨끗하였다. 진전음은 느낄 수 없었고 흉골상좌연을 따라 GII~III/VI 정도의 지속적 기계성 심잡음이 들렸고 제 2심음은 단일음으로청진되었다.

간과 비장은 촉진되지 않았으며 사지 말단에는 곤봉상지가 있었다.

검사 소견 :혈색소 18.3 gm%, 헤마토크릿 53.0 %로 다혈구증을 보였으며 그의 소변, 혈청 전해질, 간기능 검사 및 혈액응고반응 검사 등은 모두 정상 범위였으며 동맥혈가스 검사에서 PCO₂ 42mmHg, PO₂ 51 mmHg, 산소포화도 83%였다.

단순 흉부촬영 :양측 폐혈관음영상 우측은 정상 소견을 보이거나 좌측은 감소되어 보였으며 심첨부는 상향되

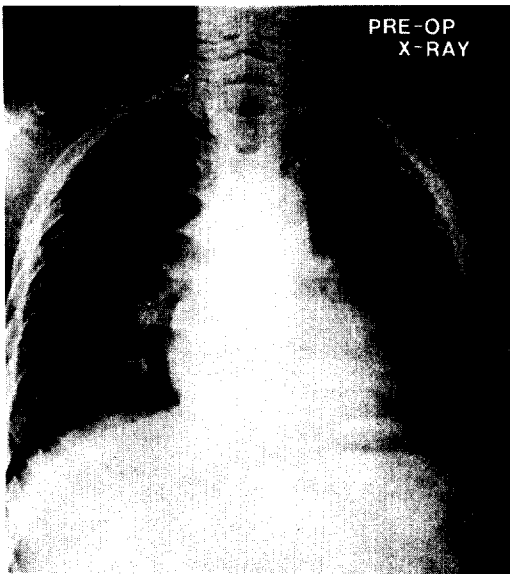


Fig. 1. 술전 단순 흉부촬영

어 우심실 비대를 나타내었고 대동맥 확장도 관찰할 수 있었다(Fig. 1).

심전도 소견 :정상 동성률 (sinus rhythm)이었고 우측편위와 심한 우심실 비대를 보였다.

심초음파 소견 :좌심실 장축단면상 대동맥의 overriding을 보였고 대동맥 단축단면상 심실중격결손증 및 폐동맥폐쇄된 부위를 볼 수 있었다(Fig. 2).

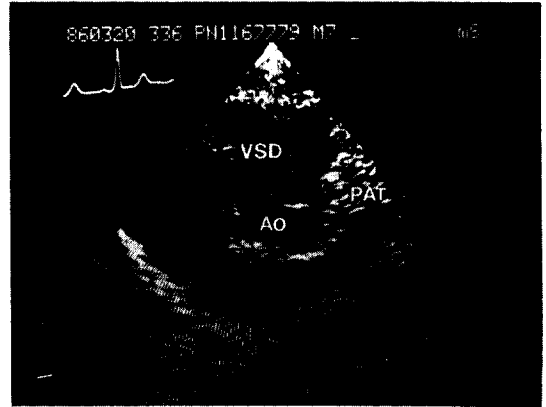


Fig. 2. 대동맥 단축단면으로 대동맥판막이 닫힌 채 대동맥이 보이고 있으며 폐동맥판막이 있어야 할 부위에 백색 echo만 나타나고 있다.
VSD : 심실중격결손증
PA_T : 폐동맥폐쇄증
Ao : 대동맥

심도자 소견 :우측 대퇴동정맥을 통하여 6 Fr 도자를 삽입하여 시행하였다.

우심방 우심실에서 폐동맥쪽으로는 통과하지 않았고 우심실은 114/4 mmHg, 좌심실은 130/6 mmHg로 압력이 거의 같았으며 산소 포화도검사상 좌심실은 92%, 대동맥은 82%로 감소되는 것으로 보아 우→좌 단락이

Table 1. Catheterization Data

	Pressure	O ₂ Saturation
SVC·IVC		66-68
RA	9/ 6/ 6	67
RV	114/ 4	71
PVW	16/15/15	94
LA	11/ 8/10	94
LV	130/ 6	92
Aorta	118/85/68	82

있다는 것을 알 수 있다(Table 1). 우심실 조영술상 대동맥 출현 후 동맥관개존증을 통해 폐동맥이 나타나고 있으며 폐동맥폐쇄부위가 관찰되었다(Fig. 3). 상행대동맥조영술에서는 동맥관개존증을 통해 폐동맥의 음영이 보였으며 주폐동맥에서 양측 좌우폐동맥으로 이행

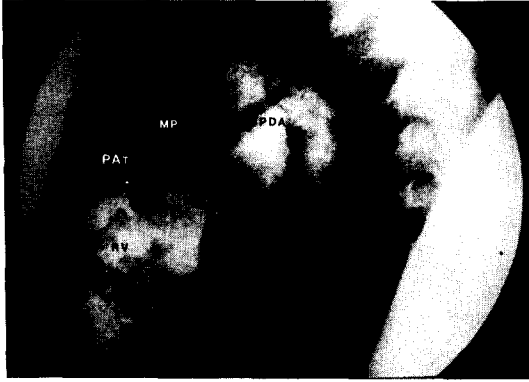


Fig. 3. 우심실 조영술(외측)

맹낭(blind pouch)으로 된 누두부가 보이고 있고 동맥관개존증을 통해 폐동맥이 나타나고 있는데 우심실과는 거리가 있다.

RV : 우심실

PA_T : 폐동맥 폐쇄된 부위

MPA : 주폐동맥

PDA : 동맥관개존증

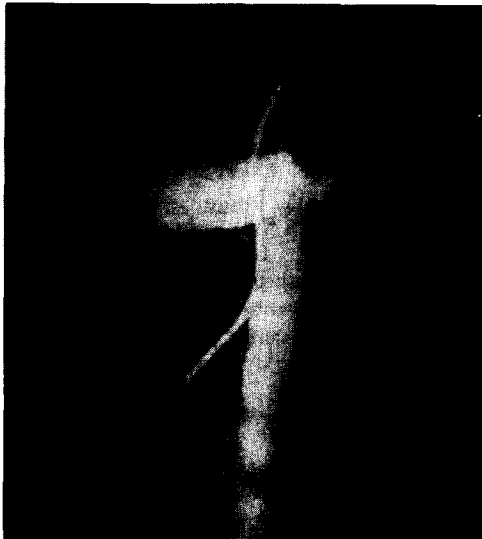


Fig. 4. 상행대동맥 조영술

양측 폐동맥의 해부학적 구조를 보여주고 있다.

하는 기시부에 협착이 있었다(Fig. 4).

이상 소견으로 ①동맥관개존증 ②심실중격결손증 ③누두부 협착 ④양측 폐동맥 기시부 협착 ⑤주폐동맥 폐쇄증 ⑥난원공개존증 진단하에 수술을 시행하였다.

수술 및 수술 소견 : 먼저 전신마취하에 정중 흉골 절개 후 심낭을 열어 심장을 노출시켰다.

완전 체외순환을 실시하여 대동맥을 차단한 후에 심정지액을 주입하여 심장을 멈추게 하였고 직장 온도로 23℃까지 하강시켰다.

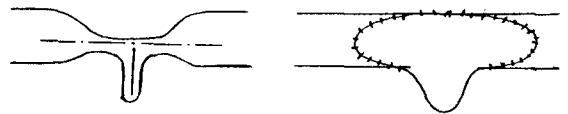
폐동맥 판막이 없는 완전한 폐쇄를 보였고 동맥관개존증은 직경 0.7 cm 정도로 상당히 컸으며 심한 누두부 협착이 있었고 양측 폐동맥은 주폐동맥에서 이행하는 부위에 1.0~1.5 cm 정도 협착이 있었으나 원위부 폐동맥의 크기는 충분하였다.

심실중격결손증은 직경 3 cm 정도로 아주 큰 perimembranous infundibular type 이었고 난원공개존증은 직경이 0.5 cm 정도였다.

개방된 동맥관을 절찰한 뒤 우심방 절개 및 우심실 유출로부위 4 cm 수직절개 후 삼첨판을 통하여 심실중격결손을 Dacron침포를 5-0 prolene으로 연속 봉합을 하였고, 누두부 협착을 제거하고 주폐동맥과 양측 폐동맥을 박리한 뒤 T형으로 절개 후 6-0 prolene 연속 봉합으로 장방형으로 심낭침포를 사용하여 혈관 성형술을 시행하였다(Fig. 5).

그후 직경 20mm Gore-Tex를 사용하여 심낭으로 새로 만들어진 폐동맥 분기부(bifurcation)와 절개된 우심실 유출로에 서로 다른 입체각으로(Fig. 6) 5-0, 6-0 prolene을 사용하여 각각 side-to-end 연속봉합을 하였는데 상단은 좌측으로 비스듬히 향하게 하였고 양측 문합부위는 Gore-Tex를 완전히 자르지 않고 한쪽 면만 평행하게 잘라 퍼서 봉합시켰다(Fig. 7).

그리고나서 난원공을 봉합 후 심장 절개부위를 복구시켰다.



angioplasty of both pul. aa.
with pericardial patch
(T-form)

Fig. 5.

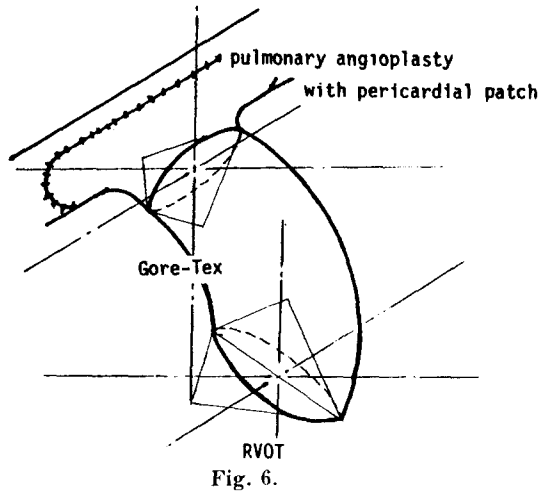


Fig. 7. 문합 완성 후 사진

Gore-Tex 양측 단의 문합방법을 볼 수 있다.

PA : 심장으로 새로 만들어진 폐동맥

RVOT : 우심실 유출로 절개부

술후 수술대에서 압력을 측정한 결과 수축기 동맥혈압이 85mmHg일 때 우심실 수축기 압력 48mmHg, 우심실 유출로 수축기 압력이 40mmHg으로 되어 술전 수축기 압력의 차이가 우심실 - 좌심실 · 대동맥 사이에

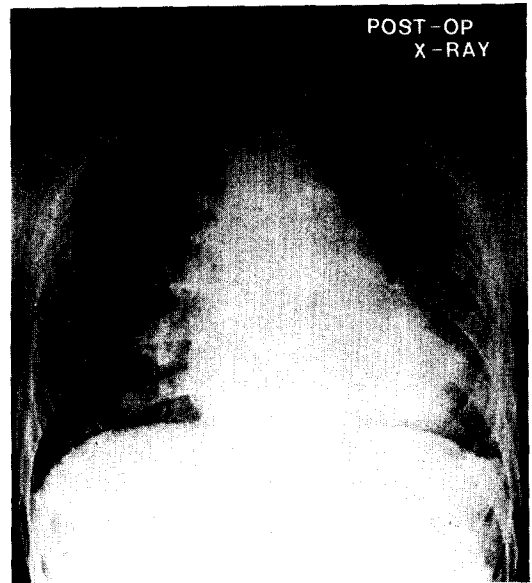


Fig. 8. 술후 단순 흉부촬영

없었던 것이 술후 37mmHg 정도 차이가 나는 것으로 보아 우심실 유출로 폐쇄는 해결된 것으로 생각된다.

대동맥 차단 시간은 145분이었으며 심정지액으로는 Bretschneider V 용액을 사용하였다.

수술후 경과 : 술후 환자 상태는 큰 문제가 없었으며 18시간만에 인공호흡기 및 기관내관을 제거할 수 있었고 혈압, 호흡 그리고 맥박은 안정된 상태로 변화가 없었다.

중심정맥압은 8~13mmHg였고 술후 3~4일경부터는 4~6mmHg로 감소하였다.

술후 2~4일경 좌측 늑막삼출이 있었는데 폐쇄성 흉강삼출 및 이노제 투여로 해결이 되었고 다른 검사소견상으로도 이상은 없었다.

술후 환자의 단순 흉부촬영상 문제는 없었으며 (Fig. 8), 심전도 소견상 흉부유도에서 QRS 크기가 많이 감소된 것으로 보아 우심실 비대가 많이 해결된 것으로 사료되었다.

심초음파 소견은 우폐동맥의 단축단면상 우심실 - 폐동맥 문합은 폐쇄없이 기능이 충분한 것으로 보였다 (Fig. 9).

술후 6일경 흉부의 과적 문제는 해결되어 술후 정신적 문제 및 술전 정신박약을 연구 및 치료하기 위해 소아과로 전과된 후 별 이상없이 술후 27일에 퇴원하였다.

퇴원 후 현재까지 3개월 추적관찰에서는 NYHA CI-

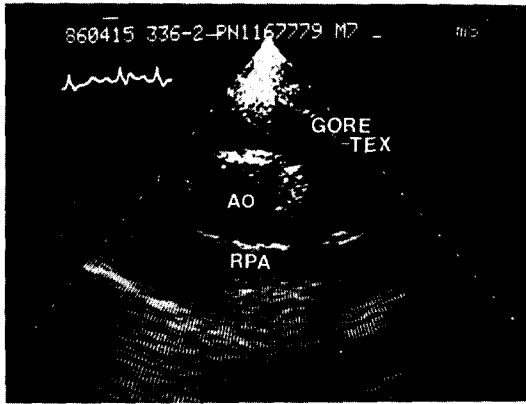


Fig. 9. 우폐동맥 단축단면상 대동맥 상방에 심실중격결손이 막혀 있고 또 그 상방에 Gore-Tex가 나타나고 있는데 폐쇄없이 충분한 크기를 보여주고 있다.
Ao : 대동맥
RPA : 우폐동맥

ass I으로 양호한 상태로 지내고 있다.

고 찰

판막없는 도관을 이용한 우심실-폐동맥 문합은 1963년 Klinner와 Zenker²⁾가 Fallot사증후군에서, 임상적으로 성공한 수술로는 1964년 Rastelli가 폐동맥폐쇄증 근치수술에 처음으로 도입하였다¹⁾.

동종대동맥판막을 사용한 우심실-폐동맥문합은 1966년 Ross와 Somerville에 의해 처음 시술되었고³⁾, 이종판막부착도관을 사용한 우심실재건술은 1973년 Bowman, Hancock과 Malm에 의해 출현하였다⁴⁾.

현재 유럽에서는 항생멸균보존된 동종대동맥판막부착도관이 주로 사용되고 있으며 미국에서는 동종대동맥판막을 구하기도 어렵고 상품화되어 있지 않기 때문에 이종판막부착도관이 널리 보급되어 있다.

우리나라에서도 1979년⁵⁾, 1980년⁶⁾, 1982년⁷⁾ 연세 의대 흉부의과에서 대혈관전위증 및 심한 Fallot사증후군에 모두 판막부착도관을 이용한 Rastelli 수술을 시행하였다.

그러나 인공판막을 우심실 및 폐동맥 사이에 설치하는 방법은 폐동맥폐쇄부전증이 거의 없어져서 술후 우심실 기능에 상당한 도움을 줄 수 있는 장점은 있으나 우측 순환계에 이물질을 삽입함으로써 세균감염이나 도관을 전후로 생기게 되는 혈압경사, 그리고 인공판막의 석회

화나 환자의 성장에 따라, 또는 기타 기능부전으로 인한 재수술의 위험등이 문제점으로 지적되고 있다.

판막의 종류 및 유무: 현재 사용되고 있는 판막 부착도관의 판막으로는 동종대동맥판막, 이종판막, 심낭판막, 인공(금속)판막 등이 있는데 모두 석회화, 조직반응, 퇴행성 변화가 문제가 되며 판막의 석회화나 강직화가 판막부착도관 실패의 주된 원인이 되며 또한 도관 자체의 근위 및 원위 peel 형성으로 인한 폐쇄와 상당히 밀접한 연관관계가 있는 것으로 알려져 있다⁸⁾.

또 아주 작은 소아에 있어서는 관상동맥이 압박당할 수 있으므로 이때는 정확한 도관의 위치 설정을 요하기도 한다⁸⁾. 더우기 판막을 사용하는 경우는 혈전의 위험성도 무시할 수 없다.

Schaff 등⁹⁾은 도관폐쇄로 인해 재수술한 100명의 환자에 있어서 85명이 판막(동종 또는 이종)의 석회화가 나타났으며 71명에 있어서는 이것이 도관폐쇄에 결정적인 역할을 하였다고 보고하였다.

1985년 Brown¹⁰⁾등은 신내막의 과형성(neointimal hyperplasia)은 판막의 종류와 관계없이 비슷한 위치에 거의 같은 정도로 일어나며 판막을 제거하면 woven Dacron도 두꺼운 신내막 peel을 형성하지 않는데 이것은 혈류의 전후운동이 peel형성을 방지하기 때문이라고 하였다.

또한 혈류가 빠른 좌심실-대동맥문합에서는 판막부착도관이 신내막 과형성을 일으키지 않는다.

심장이종판막은 심장 안과는 달리 심장 밖에 위치할 때는 5년내 6~30%의 조기 실패율을 보여주는데 더우기 다수의 무증상 환자에 있어서도 심각한 정도의 도관 및 판막폐쇄를 나타낸다고 보고한 연구도 있다^{8,11)}. 동종판막이 이종판막보다는 석회화가 잘 이루어지지 않는데 이것은 각각의 항원성의 차이에 의한 것으로 여겨진다¹²⁾.

1971년부터 1983년까지 Boston Children Hospital¹³⁾에서는 판막부착도관을 사용한 156명 중 148명을 추적관찰하였는데 도관의 폐쇄가 없어 재수술이 불필요한 경우가 5년에 81%, 7년에 61%, 10년에는 0%까지 낮게 보고하였고 Carpentier-Edwards와 Hancock 도관 사이에는 별 차이가 없었으며 현재 판막부착도관을 판막없는 도관으로 교체하고 있는데 판막없는 도관은 4년 추적관찰 결과 재수술한 경우는 하나도 없었다.

따라서 우심실부전이 심하지 않은 상태이거나, 삼첨판 폐쇄부전증이 없거나, 폐동맥고혈압이 없어 판막을 통

한 혈류가 제한받지 않거나, 폐동맥형성부전이 아니거나 말초폐동맥협착이 없는 경우는¹⁴⁾ 우선적으로 판막없는 도관을 사용하여 Rastelli 수술을 하는 것이 필수적이며 판막없는 도관이 더욱 적절한 심기능과 더 나은 장기결과를 보여주고 있다.

판막부착도관에는 보통 18mm 또는 그 이상의 판막이 사용되는데 성인이 되어서도 원활한 기능을 유지하기 위해서는 22~25mm가 사용된다¹⁵⁾.

도관의 종류 : 1964년 Rastelli는 처음 판막없는 심낭도관을 사용하였다. 현재 사용되는 도관으로는 Dacron, Polytetrafluoroethylene (Gore-TEX), 심낭 등이 이용되고 있는데, Kay 등¹⁶⁾의 연구에서는 도관폐쇄에 판막의 과형성보다는 오히려 Dacron 도관의 과형성이 원인이라고 하였다.

자가심낭을 도관으로 사용시는 섬유성 peel에 의한 도관의 폐쇄를 방지할 수 있으며 현재 Dacron 도관에 있어서는 다공성 Knitted Dacron이 소공성 woven Dacron보다 위내막(신내막)의 섬유성 내생, 고착화, 혈관화가 잘 되기 때문에 더 많이 사용되고 있다¹⁷⁾. 즉 소공성 tight woven Dacron은 위내막을 완전히 고착하지 않기 때문에 박리 또는 급성 도관폐쇄같은 많은 위험성을 가지고 있다^{18,19)}.

Dacron은 점진적인 신내막 과형성을 일으키고, 도관 폐쇄를 유발하며 판막의 석회화와 탈기능을 초래하지만 Dacron도 판막을 끼우지 않았을 때는 두꺼운 신내막 peel을 예방할 수 있다.

Woven Dacron과 PTFE (Gore-TEX)를 도관을 통한 저항 및 형성된 신내막의 두께로 비교 연구한 결과를 보면¹⁰⁾, 신내막의 두께는 Gore-TEX가 Dacron에 비해 1/4 정도밖에 형성되지 않으며 또한 조기 혈류 역동학적 능력에 있어서도 우수하고, 반면에 Dacron은 조기판막 퇴행화의 요소가 될 수 있다고 하였다. Gore-TEX는 신내막을 얇게 형성하기도 하지만 판막의 운동도 보전되고 Gore-TEX에 이중판막을 사용시는 판막첨으로 Peel이 이행하지 않기 때문에 기능부전이나 퇴행화를 초래하는 경우가 드물다. 따라서 판막의 지구성을 위해서는 Gore-TEX를 사용하는 것이 훨씬 좋다.

Downing 등이 Mayo Clinic에서 1980년 5월부터 1984년 11월까지 시행한 조사를 보면⁸⁾, 판막으로 인한 폐쇄는 92%인데 비해 Dacron의 Peel 형성이 근위부 61%, 원위부 69%를 보여주고 있으며 심낭조직같은 자가조직은 폐쇄성 Peel을 형성하지 않으므로 근래에 와서는 도관의 전반부 1/2은 심낭을 이용하기도 한

다.

심낭은 압박당할 위험은 문제가 되나 5세 이하에 있어 성인 크기의 도관을 만들 수 있다는 장점이 있으며, 후기에 석회화가 일어난다는 보고도 있으나 이는 혈류 역동학적으로 큰 영향을 일으키지 못한다고 한다.

심장 밖 도관으로 Gore-TEX는 Kinking 없이 문합 부위 각도를 바꿀 수가 있으며, 흉곽에 의해 압박당할 위험도 적으며 또한 Gore-TEX는 술전응혈 (preclotting)이 필요없기 때문에 헤파린을 사용하는 개심술에 있어 많은 이점을 가지고 있다.

근래에 들어 골극화시켜야 될 경우 보통 Gore-TEX는 Kinking이 일어날 수도 있기 때문에 외부플라스틱 환 (rings)으로 둘러싸인 Gore-TEX가 흔히 사용되며 추천된다고 하였다²⁰⁾.

결 론

한양대학교 의과대학 흉부외과학교실에서는 최근 폐동맥폐쇄증 환자에 있어 판막부착 Dacron도관대신 판막없는 Gore-TEX도관을 이용한 Rastelli수술로 근치 교정하여 양호한 결과를 얻었기에 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Rastelli GC, Ongley PA, David GD, Kirklin JW: *Surgical repair for pulmonary valve atresia with Coronary-pulmonary artery failure. Report of case. Mayo Clin Proc* 40:521-527, 1965.
2. Klinner W, Zenker R: *Experience with correction of Fallot's tetralogy in 178 cases. Surgery* 57:353-357, 1965.
3. Ross DN, Somerville J: *Correction of pulmonary atresia with a homograft aortic valve. Lancet* 2:1446-1447, 1966.
4. McCoon DC, Rastelli GC, Ongley PA: *An operation for the correction of truncus arteriosus. JAMA* 205:69-73, 1968.
5. 조범구, 장병철, 홍승록, 오홍근, 윤덕미, 이승규, 정관섭 : Rastelli 씨 수술을 이용한 선천성 교정형 대동맥전치증 (I. D. D) 1예 보고. *대한흉부외과학회지* 12 : 215, 1979.
6. 강면식, 조범구 : Rastelli 씨 수술법을 이용한 완전 대혈관전위증 (S. D. D) 치험 1예. *대한흉부외과학회지* 13 : 442, 1980.
7. 임승관, 이두연, 강면식, 조범구 : Rastelli 씨 수술법을 이용한 활로씨 4증후군 치험 4예. *대한흉부외과학회지* 15 : 394, 1982.

8. T. Peter Downing, Gorden K. Danielson, Hartzell V. Schaff, Francisco J. Puga, William D. Edwards, David J. Driscoll: *Replacement of obstructed right ventricular-pulmonary arterial valved conduits with nonvalved conduits in children. Circulation 72 (supp II): II 84-86, 1985.*
9. Schaff HV, Di Donato RM, Danielson GK, Puga FJ, Ritter DG, Edwards WD, McGoon DC: *reoperation for obstructed right ventricle- pulmonary artery conduits. J. Thorac Cardiovasc Surg 88:334-343, 1984.*
10. Brown JW, Halpin MP, Rescorla FJ, VanNatta BW, Fiore AC, Shipley GD, Bizuneh M, Bills R, Waller B: *Externally stented polytetrafluoroethylene valved conduits for right heart reconstruction. J. Thorac Cardiovasc Surg 90:833-841, 1985.*
11. Stewart S, Manning J, Alexson C, Harris P: *The Hancock external valved conduit. J. Thorac Cardiovasc Surg 86:562, 1983.*
12. Carpentier A, Lemaigne G, Robert L, et al: *Biological factors affecting long-term results of valvular heterografts. J. Thorac Cardiovasc Surg 58:467, 1967.*
13. Richard A Jonas, Michael D Fred, John E Mayer, Aldo R Castaneda: *Long-term follow-up of patients with synthetic right heart conduits. Circulation 72 (supp II), II 73-83, 1985.*
14. 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 46:635, 1980.*
15. John W. Kirklin, Brian G. Barratt-Boyes; *Rastelli operation for TGA, VSD, and LVOTO. Cardiac Surgery, Vol. 2. 1169. A Wiley Medical Publication, 1986.*
16. P.H. Kay, D.N. Ross: *Fifteen Years' Experience with the Aortic Homograft: The Conduit of Choice for Right Ventricular Outflow Tract Reconstruction. Ann Thorac Surg 40:360-364, 1985.*
17. Haverich A, Oelert H, Maatz W, Borst HG: *Histopathological evaluation of woven and knitted Dacron grafts for right ventriculr conduits: A comparative experimental study. Ann Thorac Surg 37:404, 1984.*
18. Agarwal KC, Edwards WD, Feldt RH, Danielson GK, Puga FJ, McGoon DC: *Pathogenesis of nonobstructive fibrous peels in right-sided porcine-valved extracardiac conduits. J. Thorac Cardiovasc Surg. 83:584, 1982.*
19. Ben-Shacher G, Nicoloff DM, Edwards JE: *Separation of neointima from Dacoon graft causing obstruction. J. Thorac Cardiovasc Surg 82:268, 1981.*
20. Jaroslav Stark: *The use of Gore-tex graft reinforced with external rings in pediatric Cardiac Surgery. Ann Thorac Surg 39:188, 1985.*