

선천성 복잡 심기형에서의 Lecompte 술식의 유용성 및 임상적용에 관한 연구[†]

김 용 진*·김 경 환*·이 석 재*·송 현*
오 삼 세*·이 정 렬*·노 준 량*·서 경 필*

=Abstract=

Lecompte Procedure in Complex Congenital Heart Diseases[†]

Yong Jin Kim, M.D. *, Kyung Hwan Kim, M.D. *, Suk Jae Lee, M.D. *, Hyun Song, M.D. *,
Sam Se Oh, M.D. *, Jeong Ryul Lee, M.D. *, Joon Ryang Rho, M.D. *, Kyung Phill Suh, M.D. *

Background: This study is to evaluate the effectiveness and application of Lecompte procedure as a treatment for various complex cardiac anomalies with pulmonary outflow tract obstruction. **Methods:** Between July 1988 and December 1997, 44 patients underwent Lecompte procedure in Seoul National University Children's Hospital. The male to female ratio was 24 to 20 and the mean age was 29.2 months(range, 3 to 83). Of these patients, 28(63.6%) had transposition of great arteries with ventricular septal defect and pulmonary stenosis(or pulmonary atresia), 14(31.8%) had double outlet right ventricle with pulmonary stenosis(or pulmonary atresia), and so on. The principles of the technique are 1) extension of the ventricular septal defect or conal resection, 2) construction of a intracardiac tunnel connecting the left ventricle to the aorta, and 3) direct connection, without a prosthetic conduit, of the pulmonary trunk to the right ventricle. **Results:** There were 3 in-hospital deaths and their causes were sustained hypoxia, myocardial failure, and sepsis, respectively. There was 1 late death due to sepsis. Reoperations were performed in 6 patients who had pulmonary outflow tract obstructions(4 cases), residual muscular ventricular septal defect(1 case), and recurrent septic vegetation(1 case). The cumulative survival rates by the Kaplan-Meier method were 92.7%, 92.7%, and 92.7% at 1, 2, and over 4 years. The reoperation free survival rates were 92.7%, 92.7%, and 70.2% at 1, 3, and over 5 years. Among the risk factors for the operative death, aortic cross clamping time had statistical significance($p<0.05$) and all the risk factors for the recurrent pulmonary stenosis such as age, pulmonary artery index, and materials used for the pulmonary outflow tract reconstruction had no statistical significance($p>0.05$). **Conclusions:** Our review suggests that Lecompte procedure is an effective treatment modality for various complex cardiac anomalies with pulmonary

* 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Hospital, Seoul National University College of Medicine
Seoul, Korea

† 본 연구는 1997년도 서울대학교 병원 지정 진료 연구비 지원에 의한 결과임.

논문접수일 : 98년 1월 14일 심사통과일 : 98년 3월 24일

책임저자 : 김용진, (110-744) 서울특별시시 종로구 연건동 28번지, 서울대학교병원 흉부외과. (Tel) 02-760-3638 (Fax) 02-745-5209
본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

outflow tract obstruction. Repair in early age is possible and the rates of mortality and morbidity are also acceptable.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1998;31:660-7)

Key word : 1. Heart defect, congenital
2. Lecompte procedure
3. Ventricular outflow tract obstruction, right

서 론

심실 및 대혈관 사이에 연결이상을 동반하는 복잡성 심기형, 특히 심실 중격 결손과 폐동맥 협착증을 동반하는 완전 대혈관 전위 환아에서 라스텔리(Rastelli) 술식¹⁾은 오랜 기간 동안 정격화된 치료법으로 인식되어 왔다. 그러나, 적합한 동종 이식편을 얻기가 현실적으로 어렵고 심장의 인공도관을 설치한 후 판막이나 도관 자체의 합병증 발생으로 재수술 가능성이 높은 점, 심실 중격 결손의 크기가 너무 작은 경우나 결손 부위와 대동맥 판막 사이에 삼첨판 조직이 위치한 경우 술식 적용이 어려운 점 등이 문제점으로 지적되어 왔다. 이에 1981년 및 1982년에 Lecompte 등이 REV (reparation a l'etage ventriculaire) 술식을 발표하고^{2,3)} 위의 여러 가지 문제점의 해결책을 제시하였다. 요즘 들어 이 술식은 Lecompte 술식(또는 수술)으로 불리고 있으며 심실 중격 결손 부위의 확장 또는 누두부(conus) 절제, 폐동맥의 완전한 박리(mobilization) 및 위치이동(translocation), 심낭 단엽판막(pericardial monocusp valve)의 사용, 전방부 패취의 사용(roofing with anterior patch) 등으로 그 과정^{3,4)}을 요약할 수 있으며, 심실 중격 결손과 폐동맥 협착을 동반한 완전 대혈관 전위, 양 대혈관 우심실 기시, 동맥간(truncus arteriosus), 심실 중격 결손과 폐동맥 협착을 동반한 다양한 심기형(various cardiac anomalies associated with pulmonary atresia, ventricular septal defect) 등에서 적용이 되고 있다. 이 술식은 폐동맥 간부를 심실 절개창 상부에 직접 봉합함으로써 심장의 도관의 사용을 피할 수 있고, 누두부 절제로 심장내 도관(intracardiac tunnel)을 라스텔리 술식의 경우보다 끈게 만들 수 있다는 장점으로 현재 널리 시행되고 있다. 본 논문은 폐동맥 유출로 협착을 동반한 다양한 종류의 복잡 심기형의 치료에 있어 Lecompte 술식의 치료 및 경과에 대한 후향적 연구로 이 술식의 효과를 판정하려는 데 그 목적이 있다. 모든 관찰치는 평균과 표준오차를 명시하였고 위험 인자 분석에는 chi-square method, linear logistic regression method, 누적 생존률의 산출에는 Kaplan-Meier method를 사용하였다. 통계적 의미를 언급할 유의 수준은 p값이 0.05 이하로 하였다.

대상 및 방법

서울대학교 어린이병원 흉부외과에서는 1988년 7월부터 1997년 12월까지 총 44명의 환아에서 Lecompte 술식을 시행하였다. 남자 환아가 24명, 여자 환아가 20명이었으며 평균 연령은 29.2개월(범위 3~83개월, 표준오차 20.3), 평균 체중은 9.9 kg(범위 3.7~20 kg, 표준오차 3.2)이었고, 평균 체표면적은 0.50 m²(표준오차 0.13)였다. 전 환아에서 술 전 심초음파, 심도자술, 심혈관 조영술을 시행하였고, 심혈관 조영상을 토대로 측정된 폐동맥 지수는 평균 265 mm²/m²(표준오차 100)였다. 이중 150이하가 2명(최저치 140), 150 이상 200 이하가 10명, 200 이상 250 이하가 9명, 250 이상 300 이하가 14명이었고 나머지 10명은 300 이상이였다. 술 전 진단은 심실중격 결손과 폐동맥협착(또는 폐쇄)을 동반한 완전대혈관 전위가 28명으로 가장 많았고(63.6%), 폐동맥 협착(또는 폐쇄)을 동반한 양 대혈관 우심실 기시증이 14명(31.8%), 방실 판막 결손과 폐동맥 협착을 동반한 완전 대혈관 전위증이 1명, 폐동맥 협착을 동반한 양 대혈관 좌심실 기시증이 1명에서 있었다(Table 1). 동반 기형을 가진 환아는 동맥관 개존 23명(54.7%), 심방중격 결손 24명(57.1%), 병치된 심방이(juxtaposed atrial auricle) 10명(23.8%), 양측상대정맥 9명(21.4%) 등이었으며 우심장증(dextrocardia), criss-cross 심장, 부분 폐정맥 환류 이상, 체정맥 환류 이상, 다발성 심실중격 결손 등이 소수에서 동반되었다(Table 2). 22명의 환아에서 술전에 고식적 수술인 변형 쇄골하 동맥-폐동맥 단락술이 시행되었는데 좌측이 16명, 우측이 6명이었고 고식술 후 완전 교정술 시행까지 경과된 기간은 평균 29.2개월(표준오차 12.9)이었다.

수술은 정중흉골절개하에서 시행되었고 심폐기 가동 하에 중등도의 저체온법을 이용하였고, 5명의 환아에서 초저체온법을 이용하여 일시적으로 완전 순환 정지를 적용하였다. 심폐기 가동 시간은 평균 173.7분(표준오차 48.0), 대동맥 차단 시간은 평균 83.9분(표준오차 22.3), 완전 순환 정지 시간은 평균 28.2분(표준오차 4.7)이었고 심근 보호를 위해 전향

Table 1. Disease entities

Diagnosis	Number of Patients
TGA, VSD with PS or PA	28
DORV, VSD with PS or PA	14
TGA, AVSD with PS	1
DOLV, VSD with PS	1

AVSD: atrioventricular septal defect, DOLV: double outlet left ventricle, DORV: double outlet right ventricle, PA: pulmonary atresia, PS: pulmonary stenosis, TGA: transposition of great arteries, VSD: ventricular septal defect.

Table 2. Associated anomalies

Anomalies	Number of Patients(percent)
PDA	23(52.3%)
ASD	24(54.5%)
Juxtaposed atrial auricle	10(22.7%)
Bilateral SVC	9(20.5%)
Dextrocardia	2(4.6%)
Criss-cross heart	1(2.3%)
PAPVR	1(2.3%)
Systemic venous anomaly	1(2.3%)
Multiple VSD	1(2.3%)

ASD: atrial septal defect, PAPVR: partial anomalous pulmonary venous return, PDA: patent ductus arteriosus, SVC: superior vena cava, VSD: ventricular septal defect.

Table 3. Operative procedures

Operative Procedures	Number of Patients
VSD extension or conal resection	42
Right translocation of MPA	9
Papillary muscle transfer	3
Monocusp valve insertion	43

MPA: main pulmonary artery, VSD: ventricular septal defect.

적 간헐성 냉혈 심정지법, 또는 전향성 간헐성 냉정질 심정지법을 이용하였다. 기본적인 수술 수기는 이전에 발표되었던 연구⁵⁾에서와 동일하며, 특징적인 점은 다음과 같다(Fig. 1, Table 3). 심실중격 결손 부위의 확장 또는 누두부 중격 절제가 42명의 환아에서 시행하였고 이는 확장 목적 이외에도 직선으로 뻗은 대동맥 유출로의 형성, 좌심실 유출로 협착의 방지를 위한 것이다. 주 폐동맥의 우측 위치 이동(right translocation)은 9명에서 시행하였는데 주변 폐동맥까지 충분히 박리하여 대동맥의 전 또는 후측을 통하여 우심실 절개 부위까지 끌어 내려올 수 있도록 했으며 그 후, 우심실 유출로와 폐동맥 후벽 간의 직접 문합을 시행하였다. 위치

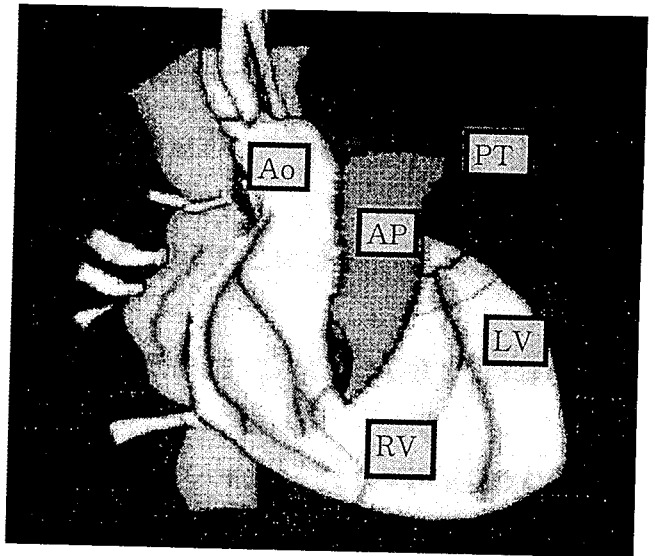


Fig. 1. Lecompte procedure. The conal septum is extensively resected(see also Fig. 2). Anterior translocation of the pulmonary bifurcation is achieved without division or partial resection of the ascending aorta(Ao). The pulmonary trunk(PT) is reimplanted on the RV(right ventricle) and the pulmonary outflow tract is completed with an anterior patch(AP). LV:left ventricle.

관계는 폐동맥이 대동맥의 우측에 위치한 경우가 9명, 반대의 경우가 1명이었으며, 34명은 통상적인 위치 관계 즉, 폐동맥이 전방에 위치하고 있어 우측 위치 이동이 필요하지 않았다. 완전 대혈관 전위의 동맥 전환 술식에서 이용하는 이른바 Lecompte maneuver는 시행하지 않았다. 3명에서 유두근 이식을 시행하였다. 심실 중격 결손, 누두부 중격, 대동맥 판막과의 상호 관계를 파악하고 삼첨판의 전삭 및 유두근이 심실 중격 결손에 연하여 누두부에 부착되어 있음을 확인한 후 누두부 중격을 부분 절제하여 우심실 쪽으로 당기게 되는데, 이때 누두부 중격이 좌심실-대동맥 간 심장 내 패취를 눌러 좌심실 유출로 협착을 유발하지 않도록 해야한다. 부분 절제한 누두부 중격 좌측 연과 패취 하부를 봉합해 주며 필요시 중격 전방 부위를 패취의 우측에 봉합해 주면 된다(Fig. 2). 폐동맥 유출로는 우심실 절개부위의 하부를 덮는 전방 패취에 의해 완성되며 43명에서 단엽 판막을 사용하였다. 단엽 판막의 소재로는 자가 심낭을 사용한 환아가 33명으로 가장 많았으며(75.0%), 우형 심낭을 7명(16.0%), 고오텍스 막을 2명, 동종 이식편을 1명에서 사용하였다(Table 4).

결 과

44명의 수술 환아 중 3명의 병원 내 사망이 있었다. 사인

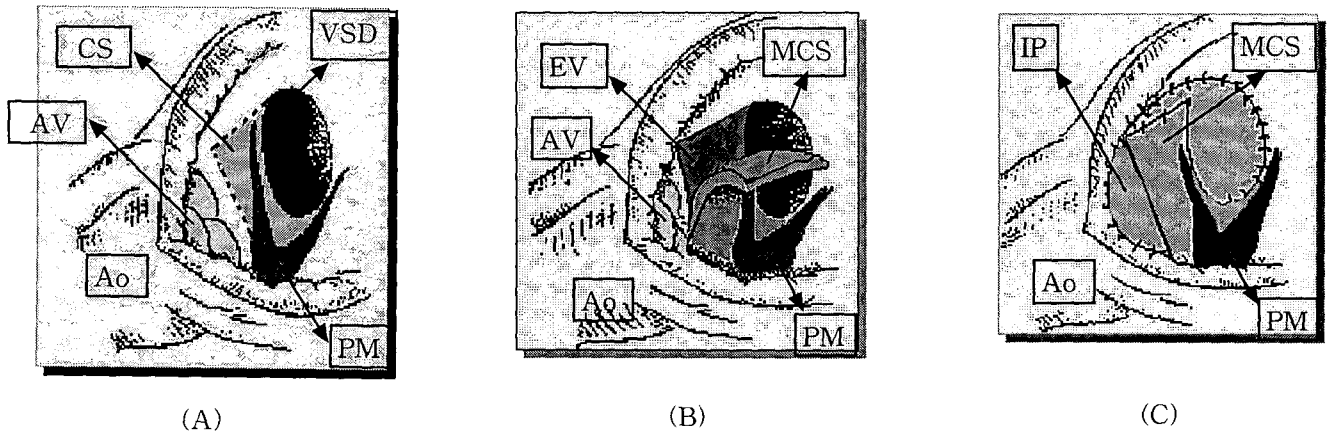


Fig. 2. Extension of ventricular septal defect and conal resection flap in the case of abnormal attachment of tricuspid septal papillary muscles to the conus; (A) Relative position of VSD(ventricular septal defect), CS(conal septum) and AV (aortic valve). [Ao: aorta, PM: papillary muscle of tricuspid valve], (B) Conal septum is mobilized backward out of the way of the left ventricle-aorta tunnel. [EV: extension of ventricular septal defect, MCS: mobilized conal septum], (C) Tunnel has been constructed and conal septum, together with tricuspid septal papillary muscles, are fixed on the right side of the patch. [IP: intraventricular patch].

Table 4. RVOT reconstruction

Reconstruction Material	Number of Patients(percent)
Monocusp valve materials	
- autologous pericardium	33(75.0%)
- bovine pericardium	7(16.0%)
- GoreTex membrane	2(4.6%)
- homograft(monocusp)	1(2.3%)

RVOT: right ventricular outflow tract.

Table 5. Causes of deaths

* Hospital death	3(7.1%)
- sustained hypoxia	
- myocardial failure	
- sepsis	
* Delayed death	1
- sepsis(postoperative 3 months)	

은 각각 지속적인 저산소증, 심근 부전, 폐혈증 등이었다 (Table 5). 만기 사망은 1명이 있었는데 술 후 3개월 째에 폐혈증이 원인이었다. 사망에 영향을 주는 위험인자 중 연령, 체중, 폐동맥 지수, 심폐기 가동 시간 등은 통계적으로 의미가 없었고 대동맥 차단 시간은 80분 이상에서 통계적으로 유의한 소견을 나타내었다(Table 6). 술 후 합병증은 감염 5명, 출혈 4명, 창상 감염 3명, 부정맥 3명, 색전증이 원인으로 생각되는 잠정적 피질맹(cortical blindness) 1명 등이 있었다 (Table 7). 생존한 전 환아에 있어서 술 후 1~2개월과 술 후 6~12개월에 각각 한 번씩 심 초음파로 추적 관찰을 하였으며, 그 후에도 환아에 따라서는 정기적으로 시행하고 있으며, 소견 상 재수술을 시행한 4명의 환아를 제외한 40명의 환아들에서 폐동맥 유출로의 현저한 협착 소견은 관찰되지 않았다. 1명에서 36 mmHg 정도의 압력 차가 관찰되었으나 임상적 의미는 없었다. 경도에서 중등도의 폐동맥 판막 폐쇄 부전 소견이 관찰되었으나 의미있는 심한 폐쇄 부전과 우심실 확장은 보이지 않았으며, 좌심실 유출로 협착 소견 또한

관찰되지 않았다. 5명의 환아에서 경미한 잔존 단락이 관찰되었다. 외래 추적 관찰 중 심혈관 조영술은 술 후 6 내지 24 개월에 모두 15명의 환아에서 시행하였는데 우심실 수축 기압은 평균 50.4 mmHg(표준오차 11.0)이었고 60~70 mmHg 인 경우도 5명에서 관찰되었으며, 폐동맥 수축기압은 평균 34.9 mmHg(표준오차 11.0), 평균 PRV/LV는 0.46(표준오차 0.09)으로 관찰되었다. 좌심실과 대동맥간의 압력 차는 모든 환아에서 관찰할 수 없었다. 총 6명에서 재수술을 시행하여 13.6%의 재수술률을 나타내었다. 그 중 4명이 폐동맥 유출로 폐색 소견을 나타내었는데 이 중 경도의 폐동맥 협착을 동반한 잔존하는 심실중격 결손이 1명(연령 19개월), 좌 폐동맥의 국소적 협착이 1명(연령 37개월), 단엽 판막의 석회화가 2명(연령 44, 90개월)에서 있었다(Table 8). 잔존하는 근육성 심실 중격 결손과 재발성 폐혈성 식균증으로 재수술을 시행한 경우도 각각 1명 있었다. 재발성 폐동맥 유출로 협착의 위험 인자 분석에서는 연령, 폐동맥 지수, 우심실 유출로 재건에 사용된 소재, 이전에 고식적 수술 시행 여부 등이 모두

Table 6. Risk factors for mortality

Risk Factors	P value
Age(< 1 year)	NS
Body weight(< 10 kg)	NS
PAI(< 200)	NS
CPB time(> 170 min)	NS
ACC time(> 80 min)	S

ACC: aortic cross clamp, CPB: cardiopulmonary bypass, NS: not significant, PAI: pulmonary artery index, S: significant

Table 7. Complications

Complication	Number of Patients
Infection	5
Bleeding	4
Wound problem	3
Arrhythmia	3
Transient cortical blindness	1
Total	16

Table 8. Reoperations

Procedures	Number of Patients
Pulmonary outflow tract obstruction	4
--- residual VSD with mild PS	--- 1
--- local narrowing of LPA	--- 1
--- calcification of monocusp valve	--- 2
Remained muscular VSD	1
Recurrent septic vegetation	1
Total	6(13.6%)

LPA: left pulmonary artery, VSD: ventricular septal defect.

Table 9. Risk factors for recurrent PS

Risk factors	P value
Age(<1year)	NS
PAI(<200)	NS
RVOT materials	NS
Previous palliation	NS

NS: not significant, PAI: pulmonary artery index, RVOT: right ventricular outflow tract, PS: pulmonary stenosis.

통계적으로 의미가 없었다(Table 9). 평균 추적 관찰 기간은 47.0개월(범위 1~108개월, 표준 오차 30.6)이었고, 누적 생존률은 1년, 2년, 4년 이후에 모두 92.7%(표준오차 4.1%)였으며(Fig. 3), 재수술을 배제한 누적 생존률은(Fig. 4) 1년, 3년, 5년 이후에 각각 92.7%, 92.7%, 70.2%였다(표준오차 4.1%,

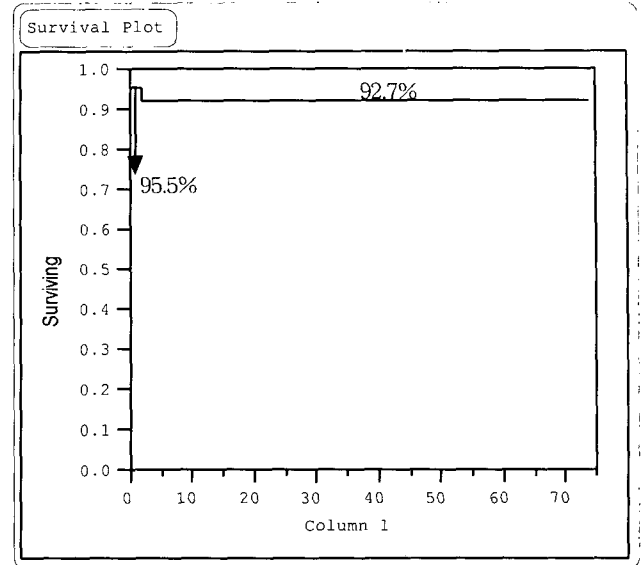


Fig. 3. Actuarial survival curve by Kaplan-Meier method [Y axis: survival rate, X axis(column 1): period(months)].

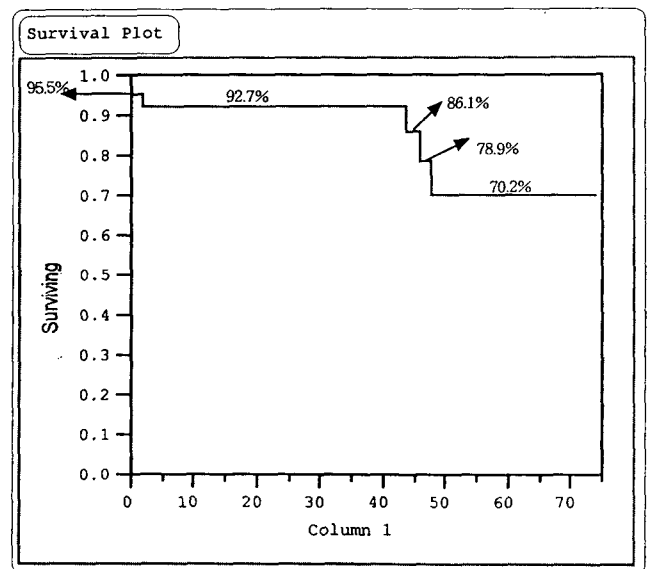


Fig. 4. Reoperation free actuarial survival curve by Kaplan-Meier method [Y axis: survival rate, X axis(column1): period (months)].

4.1%, 11.9%). 추적 관찰 결과 1명에서 울혈성 심부전이 나타났으나 그 외에서는 모두 NYHA 기능적 분류상 1군, 2군으로 호전된 양상을 보였으며 지속적으로 투약을 요하는 환아는 4명이었는데 부정맥에 의한 경우가 2명, 울혈성 심부전에 의한 경우가 1명, 현재 수술 직후인 관계로 투약을 하는 경우가 2명 있었다.

고 찰

폐동맥 유출로 협착 및 심실 중격 결손을 동반한 심실-대혈관 연결 이상 환아에서의 라스텔리(Rastelli) 술식은 이상적인 치료법이 없던 상황에서는 가장 훌륭한 치료법이었다. 그러나 라스텔리(Rastelli) 술식은 잠재적인 문제점을 많이 가지고 있다. 심실 중격 결손의 크기가 적합하지 않을 경우나 심실 중격 결손과 대동맥 판막 사이에 삼첨판막 조직이 존재할 경우 등에서는 심장내 도관이 주위 조직을 피해 굽은 모양으로 이루어 질 수밖에 없고 좌심실 유출로 협착 또한 피할 수 없는 문제로 남게 된다. 게다가 심장의 인공 도관의 설치하는 재수술의 가능성을 항시 지니게 되는 문제점이 있다. 이에 대한 해결책의 하나로 제시된 Lecompte 술식은 기본적으로 누두부 중격을 완전 또는 부분 절제하여 이러한 문제를 해결했으며 우심실과 폐동맥과의 연결을 심장의 도관을 사용하지 않고 해부학적으로 유지함으로써 재수술의 가능성을 줄이기 위한 시도를 했다고 할 수 있다⁶⁾. 일반적으로 라스텔리(Rastelli) 술식은 대개 5세를 전 후로 하여 시행되는 반면, 보다 조기에 완전교정을 가능하게 해줌으로써 기존의 질환으로 유발될 수 있는 여러가지 합병증을 줄일 수 있으며 폐동맥의 후벽을 환아 자신의 것으로 만들어 줌으로써 폐동맥 성장 가능성을 한층 더 높여 주었다고 할 수 있다.

술전 폐동맥지수는 평균 265이었고 150 이하인 경우도 2명이 있었다. 폐동맥 후벽의 성장 가능성이 항상 있으므로 인공 도관을 사용하는 라스텔리 술식에서의 폐동맥 지수의 의미와는 별도로 고려되어야 할 것이며 폐동맥 지수만으로 술식의 적용 유무를 판단하기는 한계가 있는 것으로 사료된다.

심실 중격 절제술 혹은 확장술은 Lecompte 술식의 기본적인 수기라고 할 수 있는데^{3,4,6)} 이는 결국 좌심실-대동맥 간 심장내 도관의 형성을 마치 큰 대동맥하 심실 중격 결손의 패취 봉합술과 비슷한 수준의 수기로 만들어 주었다고 할 수 있다. 좌심실 유출로가 곡선으로 휘지 않고 곧은 모양을 유지할 수 있는 것도 이의 결과이다. 심실 중격 결손의 크기 또한 수술의 제한 요소가 아니며, 심실 중격 절제술의 시행 과정에서 장애로 생각되어져 왔던 삼첨판 중격첨 유두근의 심실 중격 변연부 부착은 절제술 대신 부분 절제 및 위치 이동으로 이를 해결 할 수 있었고 이를 시행한 3명의 환아에서 술 후 시행한 심 초음파 및 심혈관 조영술 결과 별다른 삼첨판 폐쇄 부전의 증거를 발견할 수 없어 향후 계속 시행할 수 있는 아주 유용한 수기라고 생각된다. 대부분의 외과의들이 중격 절제를 가장 중요시 여기지만 저자들이 이보다 더 중요시 하는 것은 폐동맥의 위치이동(translocation of pulmonary trunk)이며 바른 위치의 설정이 수술의 성공적 수행에 필수적

이라 생각한다. 또한 이는 추체-간부 이상(conotruncal anomaly)을 동반하지 않는 심기형에서도 Lecompte 술식을 가능하게 해주는 가장 중요한 요소라고 할 수 있다. 적당한 크기의 좌심실 유출로 패취는 우심장 내부로의 패취 돌출을 막아 우심실 유출로 협착방지에 기여하므로 반드시 숙지해야 할 부분이라 생각된다. 과도하게 큰 패취는 대동맥하 협착의 감소에도 기여하지 못하며 오히려 좌심실 기능을 저하시킬 수 있다고 한다³⁾.

폐동맥 유출로의 형성은 심실 중격 절제술과 밀접한 관계를 가지고 있는데 이는 좌심실 유출로의 위치가 반월판막 직하부여서 실제로 우심실 내에 공간이 존재하지 않기 때문이다. 결과적으로 폐동맥은 대동맥 하부 절개부위에 심어질 수밖에 없게 되며 이때 적절한 좌심실-대동관 심장내 도관의 설치 및 적절한 크기의 우심실 전방부 패취를 이용함으로써 심장의 도관의 사용을 피하면서 좋은 수술 결과를 얻을 수 있게 되었다. 라스텔리(Rastelli) 술식에서 동종 이식편의 수명이 인공 도관에 비해 길어 동종 이식편을 사용하지는 주장도 많았으나 결국 어느 것도 성장 능력이 증명되지 않아⁴⁾ 라스텔리 술식은 유아기나 그 이후의 비교적 어린 환아에 있어 적용이 적절하지 못한 것으로 인식되고 있다.

Lecompte 술식은 라스텔리 술식과 마찬가지로 심실 저형성증, 방실 판막의 심한 협착이나 폐쇄 부전, 폐동맥의 심한 저형성증, 스위스 치즈형 심실중격 결손 등이 동반되면 실제로 적용하기가 어렵다. 그러나, 상기와 같이 적용이 안되는 경우를 제외하고는 Lecompte 술식이 더 우월한 치료법이며, 다만 폐동맥의 심한 염전(distortion), 또는 저형성증, 폐동맥 저항이 올라간 경우 등에는 온전한 판막을 가진 심장의 도관을 설치하는 라스텔리(Rastelli) 술식을 권하고 있다.

양 대혈관 우심실 기시증 환아에서 Lecompte 술식 적용에 가장 중요한 역할을 하는 인자는 Sakata 등⁷⁾에 의하면 삼첨판-대동맥판 간 길이, 삼첨판-폐동맥 간 길이라고 하며 전자가 후자보다 작을 경우는 폐동맥의 위치이동 없이 심실내 재건술(intraventricular repair)만으로 치료가 가능하나 전자가 후자에 비해 같거나 크면 Lecompte 술식 또는 폐동맥 유출로 협착이 없는 경우에 동맥 전환 수술을 시행해야하며 이를 위해 술 전 심 초음파 등을 이용한 정확한 거리 측정이 필요하다고 하였다. 그럼에도 불구하고 결국 외과의에게 가장 중요한 것은 심실 중격 결손의 위치라 생각되는데 이는 심장내 도관의 설치(intracardiac baffling)시 중요한 역할을 하기 때문이다. 이에 대하여 Sakata 등⁷⁾은 심실 중격 결손과 입구부 중격(inlet septum)과의 관계를 중시하였다. Houyel 등⁸⁾은 폐동맥 유출로 협착에 대한 수술이 필요없고 심실내 재건술(intraventricular repair)만 시행하는 경우는 1개월 이전에도 성공적인 수술이 가능하다고 하였고, 폐동맥 유출로 협착

이 동반된 경우라도 1세 전후에 성공적인 수술이 가능하다고 하였다.

단엽 판막의 사용이 반드시 필요한가에 대해서는 아직도 많은 의견이 있는 것이 사실이다. Bigras 등⁹⁾은 활로씨 4징증 환아에서 우심실 유출로 확장시 폐동맥판 폐쇄부전을 막기 위해 단엽 판막을 설치한 결과 단기간 추적에서 폐동맥판 폐쇄 부전의 감소를 관찰할 수 없었다고 한다. 이들은 폐동맥판 폐쇄 부전의 제트 혈류 길이(jet flow length of pulmonary insufficiency)와 폐동맥 직경을 측정하여 이들의 비율이 0.5 이상이면 중등도 내지 심한 폐쇄 부전으로 판단하였다. 술 후 단엽 판막의 존재에도 불구하고 폐쇄 부전이 지속적으로 나타나는 것에 대해, 판막 엽의 불규칙적인 움직임, 디자인 과정에서의 오류, 단엽의 폐쇄 부전 방지 능력에 대한 한계성, 퇴행성 변화, 석회화로 인한 운동성의 상실 등의 이유를 들고 있는데 그럼에도 불구하고 폐동맥 저항이 높은 경우나 다발성 폐동맥 협착이 있는 경우 등에서는 단엽 판막의 존재가 중요하다는 의견이며 수술 수기의 개선 등이 또한 중요하다고 하였다. 본 연구에서 술 후 시행한 심초음파에서 심한 폐동맥판 폐쇄 부전을 관찰할 수 없었던 것으로 보아 적어도 수술 직후에 폐동맥판 폐쇄 부전의 방지에 중요한 역할을 한다고 생각되며 혈액학적 개선에도 기여하는 것으로 사료된다. 향후 장기 추적 관찰 결과를 주목할 필요가 있다고 사료된다.

합병증의 하나로 발생할 수 있는 부정맥은 심장내 전도 조직의 직접 손상, 또는 중격 절제로 인한 관상 동맥 손상 등으로 설명되어질 수 있는데, 그 중 전자의 경우는 특정 진단에서의 심장 전도계의 해부학적 위치에 대한 올바른 이해로 극복할 수 있는 부분이나 후자의 경우는 해부학적 다양성으로 인해 현실적으로 피하기 힘든 문제로 생각된다. 본 연구에서는 3명의 환아에서 술 후 부정맥이 발생하였는데 그 중 2명이 항부정맥제 투약을 필요로 하는 환아였고 그 원인이 무엇인지는 확실치 않다. 향후 술전 예방에 대한 관심 및 연구가 필요한 부분으로 사료된다.

Lecompte 술식의 수술 사망률은 계속적으로 호전되는 양상을 보이고 있다. 1988년에 Borromee 등⁴⁾은 18%로 보고하였고 이는 보편적으로 알려진 라스텔리(Rastelli) 술식의 사망률(10% 내외)에 비해 다소 높았지만 그 후 1992년 Vouhe 등¹⁰⁾이 12%를 보고하는 등 꾸준한 향상을 보이고 있다. 이들은 또한 라스텔리(Rastelli) 수술군과 Lecompte 수술군을 비교하여 술후 폐동맥 유출로 협착 발생율이 후자에서 유의하게 감소하였다고 하였다. 본 연구에서는 조기 사망률 7.1%로 비교적 만족할만한 결과를 얻었으며 지속적 수술 수기 개발로 더 향상될 수 있는 부분으로 생각된다.

결 론

Lecompte 술식은 폐동맥 유출로 협착을 가진 많은 복잡 심기형 환아에서 조기에 완전 교정이 가능한 치료 방침이며, 동종 이식편의 수급이 원활하지 못한 국내의 현실과 라스텔리(Rastelli) 술식이 가지고 있는 여러 가지 단점을 고려하여 볼 때 이를 극복할 수 있는 좋은 술식이라 할 수 있겠다. 단 이와 같은 결론을 장기적으로 도출하기 위해서 세심한 추적 관찰이 필수적이라 사료된다.

참 고 문 헌

1. Rastelli GC, Wallace RB, Ongley PA. Complete repair of transposition of the great arteries with pulmonary stenosis. *Circulation* 1969;39:83-95.
2. Lecompte Y, Zannini L, Hazan E, et al. Anatomic correction of transposition of the great arteries(New technique without use of a prosthetic conduit). *J Thorac Cardiovasc Surg* 1981;82:629-31.
3. Lecompte Y, Neveux JY, Leca F, et al. Reconstruction of the pulmonary outflow tract without prosthetic conduit. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1982;84:727-33.
4. Borromee L, Lecompte Y, Batisse A, et al. Anatomic repair of anomalies of ventriculoarterial connection associated with ventricular septal defect(II). *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988;95:96-1022.
5. Kim YJ, Song H, Lee JR, et al. Lecompte procedure for complete transposition of the great arteries with ventricular septal defect and pulmonary stenosis. *Ann Thorac Surg* 1994;57:876-9.
6. Lecompte Y. Reparation a l'Etage Ventriculaire - The REV procedure: Technique and clinical result. *Cardil Young* 1991;1:63-703.
7. Saksda R, Lecompte Y, Batisse A, et al. Anatomic repair of anomalies of ventriculoarterial connection associated with ventricular septal defect(I). *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988;95:90-5.
8. Houyel L, Van Praagh R, Lacour-Gayet F, et al. Transposition of the great arteries {S, D, L} (Pathologic anatomy, diagnosis and surgical management of a newly recognized complex). *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995;110:613-24.
9. Bigras JL, Boutin C, McCrindle BW, Rebeyka IM. Short-term effect of monocuspid valves on pulmonary insufficiency and clinical outcome after surgical repair of tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996;112:33-7.
10. Vouhe PR, Tamisier D, Leca F, et al. Transposition of the great arteries, ventricular septal defect and pulmonary outflow tract obstruction(Rastelli or Lecompte procedure?) *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992;103:428-36.

=국문초록=

배경: 이 연구는 폐동맥 유출로 협착을 가진 다양한 복잡 심기형 환아에서 시행한 Lecompte 술식의 효과와 임상 적용에 관한 검증을 위한 것이다. **방법:** 1988년 7월부터 1997년 12월까지 서울대학교 어린이 병원 흉부외과에서는 44명의 환아에 대하여 상기 술식을 시행하였다. 남녀비는 24대20이었으며 연령분포는 3개월에서 83개월까지로 평균 29.2개월이었다. 이 중, 심실 중격 결손과 폐동맥 협착(또는 폐쇄)을 동반한 대혈관 전위가 28명으로 가장 많았고(63.6%), 그 외 14명(31.8%)의 폐동맥 협착(또는 폐쇄)을 동반한 양 대혈관 우심실 기시 등이 있었다. 술식의 기본 원칙은 1)심실 중격 결손 부위의 확장 또는 누두부 중격 절제, 2)좌심실-대동맥 간의 심장내 도관 형성, 3)인공 심장의 도관을 사용하지 않는 폐동맥 간과 우심실의 직접 문합 등이었다. **결과:** 대상 환자 중 3명에서 병원 내 사망이 있었으며 사인은 지속성 저산소증, 심근 부전, 패혈증으로 각각 판단되었다. 만기 사망 1명은 술 후 3개월에 패혈증에 의한 것이었다. 재수술은 6명에서 시행되었고, 폐동맥 유출로 협착 4명, 잔존한 근육성 심실 중격 결손 1명, 재발성 패혈성 식균증 1명 등이었다. Kaplan-Meier 법에 의한 누적 생존률은 1년, 2년, 4년 이후에 모두 92.7%였고, 재수술 없는 누적 생존률은 1년, 3년, 5년 이후에 각각 92.7%, 92.7%, 70.2%였다. 사망 위험 인자 분석 결과 대동맥 차단 시간이 통계적으로 의미가 있었고($p < 0.05$), 재발성 폐동맥 협착의 위험 인자인 연령, 폐동맥 지수, 유출로 재건에 사용된 재질 등은 모두 통계적으로 의미가 없었다($p > 0.05$). **결론:** 이상의 연구에서 Lecompte 술식은 폐동맥 유출로 협착을 가진 다양한 복잡 심기형 환아에서 시행할 수 있는 효과적인 치료 술식이라는 결론을 얻었으며, 비교적 어린 나이에 완전 교정이 가능하고 사망률, 이환율 또한 수용 가능한 것으로 판단된다.