

고식적 Damus-Kaye-Stansel 술식의 임상적 적용 및 결과

임흥국* · 이창하* · 김수진** · 김웅한*** · 황성욱* · 이 철* · 신성호* · 이길수* · 이재웅****

The Clinical Application and Results of Palliative Damus-Kaye-Stansel Procedure

Hong-Gook Lim, M.D.*, Chang-Ha Lee, M.D.*, Soo-Jin Kim, M.D.**, Woong-Han Kim, M.D.***, Seong Wook Hwang, M.D.*, Cheul Lee, M.D.*, Sung-Ho Shinn, M.D.*, Kil-Soo Yie, M.D.*, Jae Woong Lee, M.D.****

Background: The Damus-Kaye-Stansel (DKS) procedure is a proximal MPA-ascending aorta anastomosis used to relieve systemic ventricular outflow tract obstructions (SVOTO) and pulmonary hypertension. The purpose of this study was to review the indications and outcomes of the DKS procedure, including the DKS pathway and semilunar valve function. **Material and Method:** A retrospective review of 28 patients who underwent a DKS procedure between May 1994 and April 2006 was performed. The median age at operation was 5.3 months (13 days~38.1 months) and body weight was 5.0 kg (2.9~13.5 kg). Preoperative pressure gradients were 25.3±15.7 mmHg (10~60 mmHg). Eighteen patients underwent a preliminary pulmonary artery banding as an initial palliation. Preoperative main diagnoses were double outlet right ventricle in 9 patients, double inlet left ventricle with ventriculoarterial discordance in 6, another functional univentricular heart in 5, Criss-cross heart in 4, complete atrioventricular septal defect in 3, and hypoplastic left heart variant in 1. DKS techniques included end-to-side anastomosis with patch augmentation in 14 patients, classical end-to-side anastomosis in 6, Lamberti method (double-barrel) in 3, and others in 5. The bidirectional cavopulmonary shunt and Fontan procedure were concomitantly performed in 6 and 2 patients, respectively. **Result:** There were 4 hospital deaths (14.3%), and 3 late deaths (12.5%) with a follow-up duration of 62.7±38.9 months (3.3~128.1 months). Kaplan-Meier estimated actuarial survival was 71.9%±9.3% at 10 years. Multivariate analysis showed right ventricle type single ventricle (hazard ratio=13.960, p=0.004) and the DKS procedure as initial operation (hazard ratio=6.767, p=0.042) as significant mortality risk factors. Four patients underwent staged biventricular repair and 13 received Fontan completion. No SVOTO was detected after the procedure by either cardiac catheterization or echocardiography except in one patient. There was no semilunar valve regurgitation (>Gr II) or semilunar valve-related reoperation, but one patient (3.6%) who underwent classical end-to-side anastomosis needed reoperation for pulmonary artery stenosis caused by compression of the enlarged DKS pathway. The freedom from reoperation for the DKS pathway and semilunar valve was 87.5% at 10 years after operation. **Conclusion:** The DKS procedure can improve the management of SVOTO, and facilitate the selected patients who are high risk for biventricular repair just after birth to undergo successful staged biventricular repair. Preliminary pulmonary artery banding is a safe and effective procedure that improves the likelihood of successful DKS by decreasing pulmonary vascular resistance. The long-term outcome of the DKS procedure for semilunar valve function, DKS pathway, and relief of SVOTO is satisfactory.

*부천세종병원 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Sejong General Hospital, Sejong Heart Institute

**부천세종병원 소아과

Department of Pediatrics, Sejong General Hospital, Sejong Heart Institute

***서울대학교 의과대학 서울대학교병원 흉부외과학교실

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

****한림대학교 의과대학 한림대학교성심병원 흉부외과학교실

Department of Cardiothoracic Surgery, Hallym University Sacred Heart Hospital, College of Medicine, Hallym University

† 본 논문은 대한흉부외과학회 제38차 추계학술대회에서 발표되었음.

논문접수일 : 2007년 11월 28일, 심사통과일 : 2008년 1월 4일

책임저자 : 이창하 (422-711) 경기도 부천시 소사구 소사본 2동 91-121번지, 부천세종병원 흉부외과

(Tel) 032-340-1151, (Fax) 032-340-1236, E-mail: leechha@sejongh.co.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

- Key words:** 1. Congenital heart disease (CHD)
2. Damus-Kaye-Stansel procedure
3. Ventricular outflow tract obstruction, left
4. Pulmonary artery banding
5. Aortic arch

서 론

체심실 유출로 협착이 있으면서 폐동맥 협착이 없는 환아들은 급속한 폐순환의 과다로 심한 울혈성 심부전과 폐동맥고혈압이 진행된다. 이들 환자에서는 폐혈류를 줄이고 폐동맥압을 낮추면서 체심실 후부하를 감소시켜 폐저항 증가와 폐쇄성 폐동맥질환 발생을 막고 울혈성 심부전을 치료하는 외과적 치료가 요구된다. 특히, 대동맥궁 협착이 있으면 하부체순환이 동맥관개존에 의해서 유지되고, 출생후 동맥관개존의 폐쇄는 주요장기의 저순환으로 수술적 교정이 없으면 치명적이다[1].

Damus-Kaye-Stansel (DKS) 술식은 이러한 환아군에서 체심실유출로협착과 폐동맥고혈압을 완화하기 위하여 주 폐동맥을 절단하여 이 근위부를 상행대동맥에 문합시키는 고식적수술이다. 이 술식은 대혈관 전위증 환아에서 Damus[2], Kaye[3], Stansel[4]에 의해 기술된 이후, 대동맥하 협착증을 동반한 단심실성 교정이나 Taussig-Bing 기형과 같은 양심실성 교정이 기대되는 환자들의 고식적수술로 이용되어 왔다.

본 연구는 본원에서 최근 12년 동안 시행된 DKS 술식의 적응증, 결과 및 결과에 영향을 주는 요인, 그리고 반월판막기능과 DKS 경로의 장기 결과들을 알아보고자 하였다.

대상 및 방법

1994년 5월에서 2006년 4월 사이에 본원에서 DKS 술식을 시행받은 28명의 임상기록을 토대로 후향적으로 분석하였다. DKS 수술시 환아들의 나이는 13일에서 38.1개월까지 분포하였으며, 중앙값은 5.3개월이었고, 체중은 2.9 kg에서 13.5 kg까지 분포하였으며, 중앙값은 5.0 kg이었다. 남자는 각각 17, 11명이었으며, 술전 평균 유출로 압력차는 25.3 ± 15.7 mmHg (10~60 mmHg)였다. 추적기간

Table 1. Preoperative diagnosis

Diagnosis	Number
DORV	9
DILV with VA discordance	6
Functional UVH	5
Criss-cross heart	4
Complete AVSD	3
HLHV	1
Total	28

DORV=double outlet right ventricle; DILV=Double inlet left ventricle; VA=Ventriculoarterial; UVH=Univentricular heart; AVSD=Atrioventricular septal defect; HLHV=Hypoplastic left heart variant.

은 평균 62.7 ± 38.9 개월(3.3~128.1개월)이었다.

1) 술전 진단

술전 진단은 양대혈관 우심실기시증이 9명(이중 Taussig-Bing 기형이 5명), 심실-대혈관연결불일치가 있는 양방실판막 좌심실유입(double inlet left ventricle)이 6명, 그외 기능성 단심실이 5명, Criss-cross 심장이 4명, 완전 방실중격결손증이 3명, 그리고 좌심형성증후군의 이형(hypoplastic left heart variant)이 1명이었다(Table 1). 또한, 심실형태는 좌심실형 기능적 단심실이 17명, 우심실형 기능적 단심실이 6명, 균형적인(balanced) 양심실이 5명이었다. 17명(60.7%)에서 대동맥궁 협착이 동반되어 있었으며, 그 중에서 대동맥 축착증(coarctation of aorta)이 14명, 대동맥궁 단절증(interrupted aortic arch)이 3명이었다.

2) DKS 이전 술식

18명(64.3%)은 초기 고식적 수술로 폐동맥교약술을 시행하였다. 대동맥궁 교정술이 9명에서 시행되었으며, 그 중에서 대동맥궁 축착증 교정술이 7명, 대동맥궁 단절증 교정술이 2명이었다. 심방중격절제술이 6명, 좌심실유출

Table 2. The technique of DKS procedure

DKS technique	Number
End-to-side with patch augmentation	14
Post. bed by ascending aortic flap	6
Classical end-to-side anastomosis	6
Lamberti method (Double-barrel)	3
Hemashield graft interposition	3
AP window	2

DKS=Damus-Kaye-Stansel; Post.=posterior; AP=aortopulmonary.

Table 3. The procedures before DKS

Procedures before DKS	Number
PAB	18
Arch repair	9
CoA repair	7
IAA repair	2
Atrial septectomy	6
LVOTO relief	4
Conal septum resection	2
Subaortic muscle resection	1
Bulboventricular foramen resection	1
BCPS	2
TAPVR repair	1

DKS=Damus-Kaye-Stansel; PAB=Pulmonary artery banding; CoA=Coarctation of aorta; IAA=Interruption of aortic arch; LVOTO=Left ventricular outflow tract obstruction; BCPS=Bidirectional cavopulmonary shunt; TAPVR=Total anomalous pulmonary venous return.

로 협착 완화술이 4명(원추부 중격 절제술이 2명, 대동맥하 근육 절제술이 1명, 구심실공 절제술이 1명), 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술이 2명, 전 폐정맥 환류 이상 교정술이 1명에서 시행되었다(Table 2).

3) DKS 수술방법

DKS 수술방법은 팻취를 이용한 측단문합이 14명(이중 6명은 상행대동맥의 후벽을 플랩으로 이용[5]), 고전적 측단문합이 6명, Lamberti 방법(double-barrel)[5]이 3명, Hemashield 도관 삽입술(interposition)이 3명, 그리고 대동맥폐동맥창(AP window)이 2명이었다(Table 3).

4) DKS와 동반된 술식

변형 Blalock-Taussig 단락술이 20명에서 시행되었다. 대동맥궁 교정술이 8명에서 시행되었으며, 그중에서 대동맥궁 축착증 교정술이 7명, 대동맥궁 단절증 교정술이

Table 4. The concomitant procedures with DKS

Concomitant procedures with DKS	Number
Modified BT shunt	20
Arch repair	8
CoA repair	7
IAA repair	1
BCPS	6
Atrial septectomy	4
Fontan operation	2
PA angioplasty	2
AVV repair	2
AV closure	1
Ascending aorta augmentation	1
Conal septum resection	1
TAPVR repair	1

DKS=Damus-Kaye-Stansel; BT=Blalock-Taussig; CoA=Coarctation of aorta; IAA=Interruption of aortic arch; BCPS=Bidirectional cavopulmonary shunt; PA=Pulmonary artery; AVV=Atrioventricular valve; AV=Aortic valve; TAPVR=Total anomalous pulmonary venous return.

1명이었다. 양방향성 상대정맥 폐동맥 단락술이 6명, 심방중격절제술이 4명, 폰탄수술이 2명, 폐동맥 성형술이 2명, 방실판막 교정술이 2명, 대동맥 판막 폐쇄술이 1명, 상행대동맥 확장술이 1명, 원추부 중격 절제술이 1명, 그리고 전 폐정맥 환류 이상 교정술이 1명에서 시행되었다(Table 4).

5) 전체 DKS 수술 전후 경과(Fig. 1)

일차 DKS술식(primary DKS as initial operation without previous pulmonary artery banding)은 10명에서 시행되었으며, 이 중 DKS 술식후 4명의 사망이 있었고, 2명이 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술 후 폰탄 술식을 시행받았고, 3명이 DKS를 해체(take down)하고 양심실성 교정을 시행받았고, 1명이 양심실성 교정을 기다리고 있다.

폐동맥교약술후 DKS술식은 18명에서 시행되었다. 폐동맥교약술후 DKS술식만을 시행받은 10명중 DKS술식후에 1명이 전 폐정맥 환류 이상 교정술로 인해 사망하였고, 1명이 DKS를 해체(take down)하고 양심실성 교정을 시행받았고, 8명이 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술을 시행받았으며, 이중 5명이 폰탄 술식을 시행받았고, 3명은 폰탄 술식을 기다리고 있고, 2명이 폰탄 술후 사망하였다. 폐동맥교약술후 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술과 동반하여 DKS술식을 시행받은 6명중 4명이 폰탄 술식을 시행받았고, 2명은 폰탄 술식을 기다리고 있다. 폐

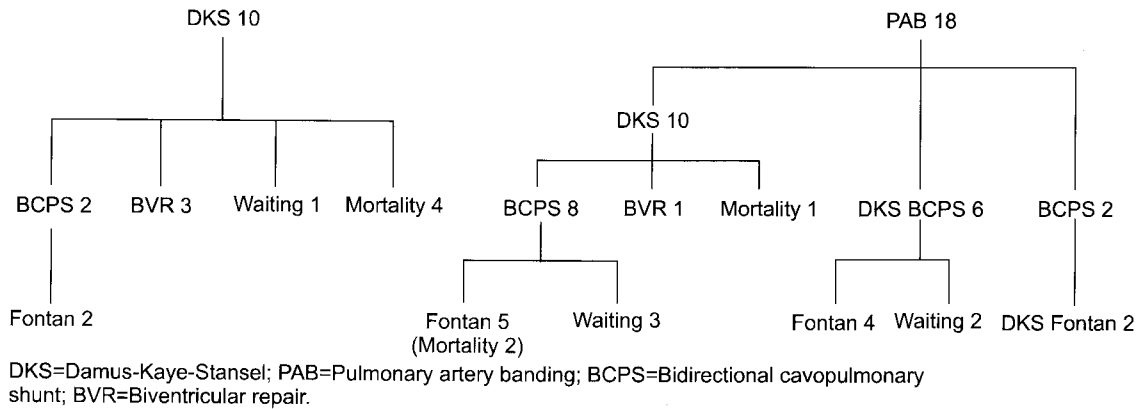


Fig. 1. The courses of total 28 patients who underwent DKS procedure.

동맥교약술후 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술을 시행 받은 2명은 폰탄 술식과 동반하여 DKS술식을 시행받았다.

전체 28명 중 4명이 단계적 양심실성 교정을, 그리고 13명이 폰탄수술까지 시행받았다.

6) DKS 술식 후 단계적인 양심실 교정

DKS 술식후 단계적 양심실성 교정을 시행받은 환자들에서, DKS 술식의 적응증은 Taussig-Bing 기형에서 누두 중격의 비후(5명) 또는 승모판막의 straddling (1명) 으로 인한 대동맥 판막하 협착, 대동맥과 폐동맥의 크기차가 심한 경우(2명), 그리고 양대혈관의 위치관계가 좌우로 위치하여(side-by-side) 관상동맥 전이가 힘든 경우(3명)였다[6].

DKS 술식 후 단계적인 양심실 교정을 시행받은 환자들에서 DKS 수술 연령은 2.7 ± 1.7 개월(1.07~5.30개월)이였으며, DKS 수술 전 평균 체심실 유출로 압력차는 34.5 ± 21.7 mmHg (15~60 mmHg)였다.

DKS 수술 후 3명은 각각 6개월, 1년 7개월, 2년 6개월에 Kawashima 심실내 교정을 시행하였고, 1명은 1년 3개월에 관상동맥 전이를 하지 않은 대동맥치환술을 시행하였으며, 1명은 수술 대기 중이다.

7) 단심실성 교정에서 폐동맥교약술 후 DKS 술식 (n=17)

9례에서 생후 2.4 ± 2.2 개월(0.4~6.4개월)에 폐동맥교약술을 시행한 후 생후 6.1 ± 3.0 개월(1.3~12.2개월)에 DKS 술식만을 시행하였으며, 이중 8례에서 생후 17.1 ± 5.3 개월(9.0~23.8개월)에 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술을

시행하였고, 이중 5례에서 43.8 ± 9.9 개월(30.1~53.3개월)에 폰탄 술식을 시행하였다. 6례에서는 3.3 ± 3.5 개월(0.2~8.0개월)에 폐동맥교약술을 시행한 후 생후 12.1 ± 7.8 개월(4.9~22.8개월)에 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술과 동반하여 DKS를 시행하였으며, 이 중 4례에서 35.1 ± 7.0 개월(26.2~41.8개월)에 폰탄 술식을 시행하였다. 2례에서 2.8 ± 0.4 개월(2.6, 3.1개월)에 폐동맥교약술을 시행한 후 생후 8.2 ± 1.7 개월(7.0, 9.3개월)에 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술을 시행하였으며, 35.9 ± 3.0 개월(33.8, 38.1개월)에 폰탄 술식과 동반하여 DKS를 시행하였다(Fig. 2).

8) 통계방법

상기환자군을 대상으로 술전상태 및 각종 검사결과, 수술 방법, 술 후 상태 및 술 후 경과 등에 대한 자료를 후향적으로 조사하고 두군간의 비교는 연속변수에 대해 t-test를 사용하였으며, 비연속변수에 대해 Chi-square test 또는 Fisher's exact test를 이용하였다. 사망과 재수술로부터의 자유도는 수술일을 기준으로 Kaplan-Meier의 통계방식을 이용하였으며, 사망과 재수술로부터의 자유도의 비교는 log-rank test를 이용하였다. 사망에 영향을 미치는 인자들을 밝히기 위해 단변량 분석기법의 경우 log-rank test를 이용하였으며, 다변량 분석기법의 경우 Cox proportional hazard model을 이용하였고, 자료의 분석을 위한 통계적 분석은 SPSS (SPSS for Windows 10.0, SPSS Inc.) 프로그램을 이용하였다. 연속변수는 평균±표준편차(최소값~최대값)로, 비연속변수는 빈도와 백분율로 표시하였으며, 유의성 검정에 있어 p값이 0.05 이하인 경우를 통계적으로 의미 있는 수준으로 간주하였다.

생후 초기에는 폐동맥의 협착이 없고, 체순환이 동맥

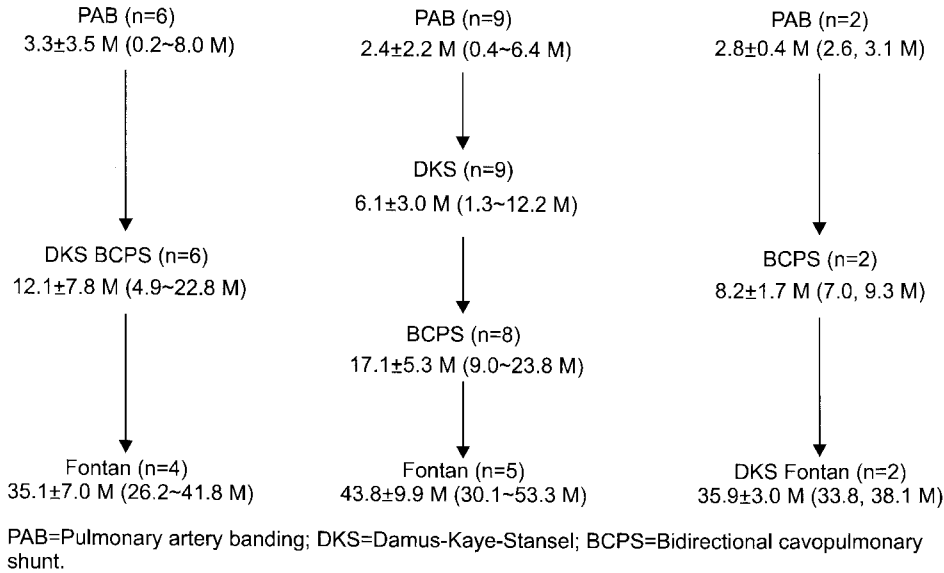


Fig. 2. The courses of the patients who underwent DKS procedure after PAB in single ventricle (n=17).

관 의존성인 경우 대동맥하 협착에도 불구하고 압력차가 없을 수 있으므로, 대동맥하 협착은 형태학적인 협착이나 압력차의 존재로 정의되었다. 제한적인 구심실공의 진단은 대동맥판막류 크기의 75%이하이거나 압력차의 존재로 정의되었다[1].

결 과

1) 사망

병원내 사망은 4례(14.3%)이었다. 일차 DKS 시행군에서 병원내 사망은 3례였으며, 2례는 술후 1일째 각각 심한 폐동맥판막역류와 심한 방실판막역류로 사망하였고, 1례는 술후 2일째 비가역적인 폐동맥 고혈압으로 체외막 산소화장치(extracorporeal membrane oxygenation)로 보조하였으나 사망하였다. 폐동맥교약술후 DKS 시행한 군에서 병원내 사망은 1례였으며, 술 후 137일째 전 폐정맥 환류 이상 교정과 관련된 폐정맥협착 및 폐동맥고혈압으로 사망하였다. 만기 사망은 평균 62.7±38.9개월(3.3~128.1개월)의 추적 관찰 기간 동안 3례(12.5%)에서 발생하였다. 일차 DKS 시행군에서 만기 사망은 1례였으며, 술 후 42일째 폐렴으로 인한 호흡곤란으로 급사하였다. 폐동맥교약술후 DKS를 시행한 군에서 만기 사망은 2례였으며, 1례는 DKS 술후 986일째 폰탄술후 candida 감염, 중격동염, 및 폐혈증으로, 그리고 1례는 DKS 술후 1223일째 폰탄술후 폰탄 실패 및 감염으로 사망하였다. 누적 생존율은 10년에 71.9±9.3%였다(Fig. 3A). 1998년

이후에 수술을 시행한 환자들은 조기 사망이 없었고, 7년 누적 생존율은 1998년 이후에 수술을 시행한 환자들이 1998년 이전에 수술을 시행한 환자들 보다 높은 경향을 보였다(77.9±14.1% vs 61.5±13.5%, p=0.1299) (Fig. 3B). 대동맥궁 협착이 없었던 환자군이 대동맥궁 협착이 있었던 환자군 보다 10년 누적 생존율이 높은 경향을 보였으며(90.9±8.7% vs 57.9±13.8%, p=0.1159)(Fig. 3C), 폐동맥교약술후 DKS를 시행한 군이 일차 DKS시행군 보다 10년 누적 생존율이 높은 경향을 보였다(77.2±12.0% vs 60.0±15.5%, p=0.1385)(Fig. 3D). 단변량 분석에서 우심실형 단심실 (p=0.004)이 사망의 유의한 인자였으며, 다변량 분석에서 우심실형 단심실(위험도=13.960, p=0.006)과 일차 DKS 술식의 시행(위험도=6.767, p=0.042)이 사망의 유의한 인자였다(Table 5).

2) 대동맥궁 협착이 폐동맥 교약술 후 DKS 술식에 미치는 효과

폐동맥교약술후 DKS를 시행한 환자들(n=17)에서 폐동맥교약술은 2.7±2.5개월(0.2~8.0개월)에 시행하였으며, 이 중 대동맥궁 협착이 있었던 환자군(n=10)에서는 2.1±2.6개월(0.2~7.1개월)에, 대동맥궁 협착이 없었던 환자군(n=7)에서는 3.7±2.3개월(1.9~8.0개월)에 시행하여, 대동맥궁 협착이 있었던 환자군에서 폐동맥교약술이 조기에 시행된 경향이 있었다(p=0.20). 폐동맥교약술과 DKS의 기간은 9.0±10.1개월(0.5~35.0개월)이었으며, 이 중 대동맥궁 협착이 있었던 환자군(n=10)이 5.2±5.0개월(0.5~17.7개

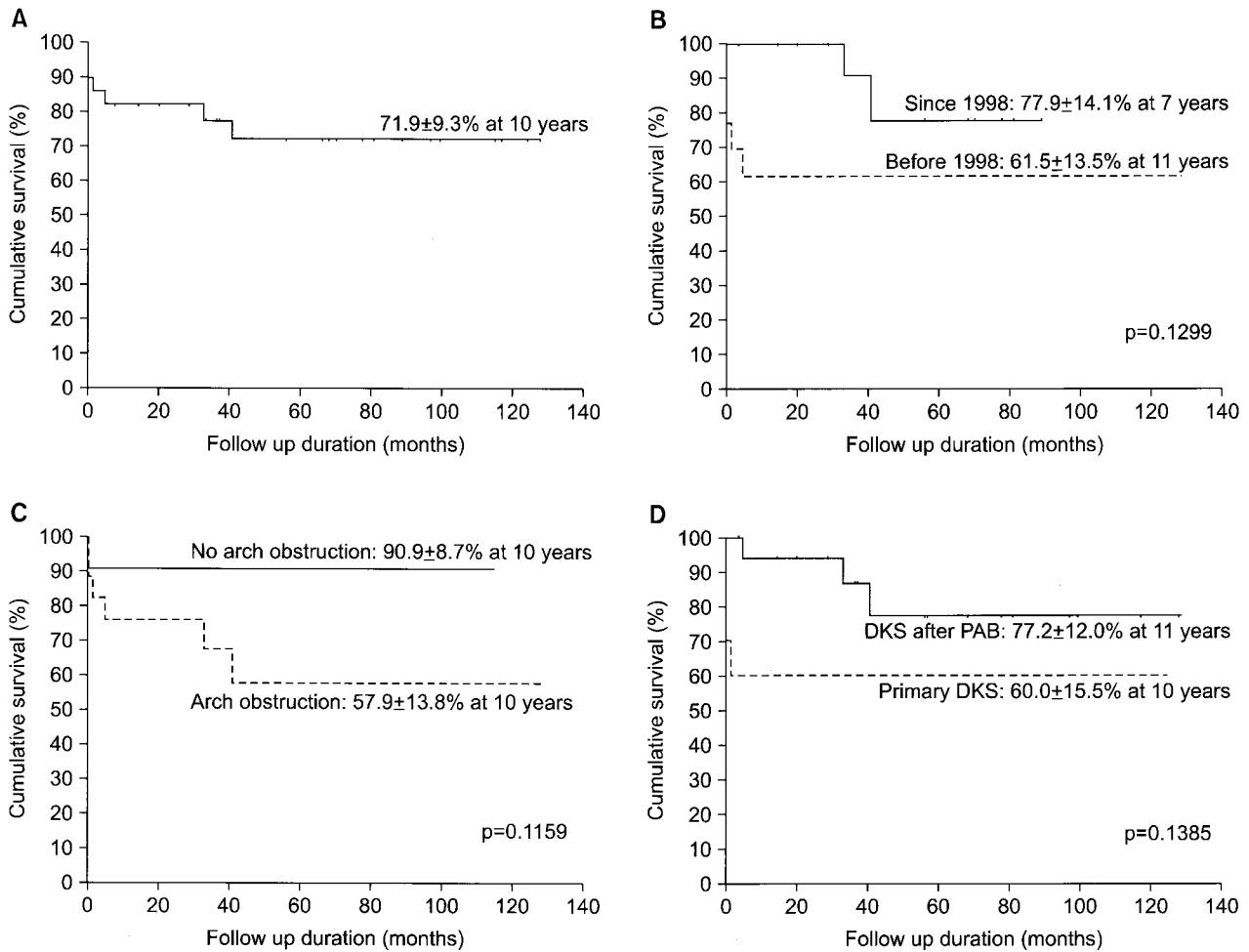


Fig. 3. Cumulative survival after DKS procedure. (A) Overall survival (B) Survival according to the timing of operation (before vs since 1998) (C) Survival according to arch obstruction (D) Survival according to PAB (PAB-DKS vs primary DKS). DKS=Damus-Kaye-Stansel; PAB=pulmonary artery banding.

Table 5. Risk factors of mortality

Variables	Univariate analysis	Multivariate analysis	
	p-value	p-value	Hazard ratio 95% CI
Age	0.502		
Body weight	0.518		
Primary DKS	0.141	0.042	6.767 1.068 ~ 42.896
SV	0.185	0.084	
Ventricle type	0.004	0.006	13.960 2.153 ~ 90.497
Arch obstruction	0.118	0.160	
TAPVR	0.061	0.299	
Pressure gradient	0.679		
Operative method	0.082	0.267	

CI=Confidence interval; DKS=Damus-Kaye-Stansel; SV=Single ventricle; TAPVR=Total anomalous pulmonary venous return.

월)이었고, 대동맥궁 협착이 없었던 환자군(n=7)이 14.4±13.3개월(3.4~35.0개월)로 대동맥궁 협착이 있었던 환자군에서 폐동맥교약술과 DKS의 기간이 짧은 경향이 있었다(p=0.06). DKS는 11.7±10.7개월(1.3~38.1개월)에 시행하였으며, 이 중 대동맥궁 협착이 있었던 환자군(n=10)에서는 7.2±5.4개월(1.3~19.2개월)에, 대동맥궁 협착이 없었던 환자군(n=7)에서는 18.2±13.5개월(6.1~38.1개월)에 시행하여, 대동맥궁 협착이 있었던 환자군에서 DKS가 통계적으로 유의하게 조기에 시행되었다(p=0.03).

폐동맥교약술후 DKS를 시행한 환자들(n=17)에서 3명이 사망하여 17.7%의 사망률을 보였으며, 이 중 대동맥궁 협착이 있었던 환자군(n=10)에서 3명이 사망하였고(30%), 대동맥궁 협착이 없었던 환자군(n=7)에서는 사망

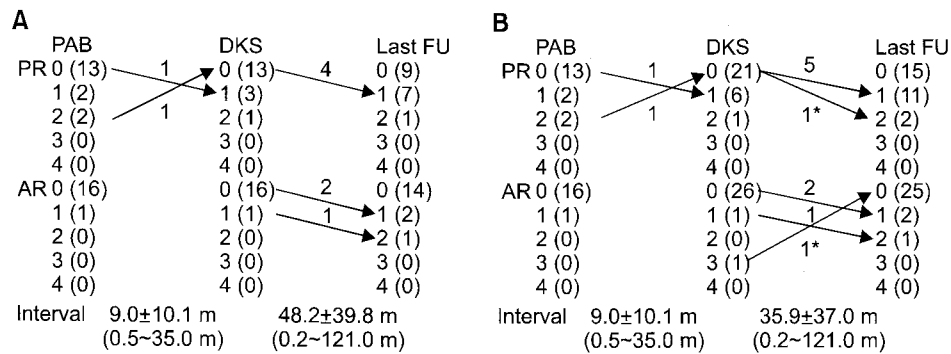


Fig. 4. Semilunar valve function after DKS procedure. (A) Grades of PR and AR in the 17 patients who underwent DKS after PAB. (B) Grades of PR and AR in the 28 patients who underwent DKS. Arrow indicate the patients who have the change in grades of AR or PR. *One patient had congenital AR and PR, and underwent aortic valve closure. PAB=pulmonary artery banding; DKS=Damus-Kaye-Stansel; FU=follow up; PR=pulmonary regurgitation; AR=aortic regurgitation.

이 없어(0%), 대동맥궁 협착이 있었던 환자군에서 사망률이 높은 경향이 있었다(p=0.11).

3) 폐동맥 교약술이 반월판막 기능에 미치는 효과

폐동맥 교약술 후 평균 9.0±10.1개월(0.5~35.0개월)에 DKS 술식이 시행되었으며, 이 기간동안 폐동맥판막역류는 1레에서만 0도에서 1도로 진행하였고, 0도인 12례, 1도인 2례와 2도인 1례는 그대로 유지되었고, 1레에서는 폐동맥교약술 후 폐혈관저항의 감소로 2도에서 0도로 오히려 감소하였으며, 대동맥판막역류는 0도인 16례와 1도인 1례가 그대로 유지되었다. DKS 술식 후 48.2±39.8개월(0.2~121.0개월) 추적 검사에서 폐동맥판막역류는 4례가 0도에서 1도로 진행하여, 초기에 2도였던 1명 이외에는 모든 환자들이 0도와 1도를 유지하고 있고, 대동맥판막역류는 2례가 0도에서 1도로 진행하였고, 1례가 1도에서 2도로 진행하여, 1도인 2명과 2도인 1명 이외에는 모든 환자들이 0도를 유지하고 있다(Fig. 4A).

4) DKS 술식이 반월판막 기능에 미치는 효과

DKS 술식 후 35.9±37.0개월(0~121.0개월) 추적 검사에서 폐동맥판막역류는 5례가 0도에서 1도로 진행하고, 1례가 0도에서 2도로 진행하여, 2도인 2명 이외에는 모든 환자들이 0도와 1도를 유지하고 있고, 대동맥판막역류는 2례가 0도에서 1도로, 1례가 1도에서 2도로 진행하고, 1례가 3도에서 0도로 감소하여, 1도인 2명과 2도인 1명 이외에 25명 모두가 0도를 유지하고 있다. DKS 술식에 선천성 대동맥판막 및 폐동맥판막 질환이 있었던 1례

에서 3도의 대동맥판막 역류 및 대동맥판막 협착이 있던 심한 이형(dysplastic)변화를 보인 이엽성 대동맥 판막은 폐쇄하고, 두꺼워져 있고, 이형(dysplastic)변화가 있던 이엽성 폐동맥판막은 성형술을 시행하였으며, 64개월 추적 검사시에 폐동맥판막의 역류가 2도로 증가하여 관찰하고 있다(Fig. 4B).

5) 재수술

DKS 술식 후 체심실유출로협착이나, 반월판막에 대한 재수술은 필요하지 않았으나, DKS경로에 대한 재수술이 1례(3.6%)에서 필요하였다. 고전적 측단문합으로 DKS 술식을 시행한 후 50개월에 발생한 좌폐동맥 협착으로 주 폐동맥 축소성형술, 대동맥고정(aortopexy), 좌폐동맥 성형술을 시행하였으며, 이후 79개월째 추적관찰 중이고, 현재는 양호한 상태이다. DKS경로나 반월판막에 대한 재수술의 자유도는 10년에 90.0±9.5%였다.

6) DKS 수술 후 마지막 추적 관찰 시 심도자술 결과

DKS 수술 후 17례(60.7%)에서 평균 45.1±34.3개월(4.4~121.0개월)에 심도자술이 시행되었으며, 폐동맥압력이 14.8±3.3 mmHg (11~21 mmHg), 심실이완기말 압력이 12.2±2.7 mmHg (8~17 mmHg), 경폐혈관 압력차가 5.5±2.1 mmHg (2.0~9.0 mmHg), 폐혈관저항이 1.6±0.6 Wood units (0.8~3.3 Wood units), 체심실 유출로 압력차가 1.1±4.0 mmHg (0~15 mmHg)이었다. 폐혈관저항은 일차 DKS를 시행한 군에서 폐동맥교약술 후 DKS를 시행한 군보다 유의하게 높았으며(p=0.02), 심실이완기말 압력은

Table 6. Follow up cath data after DKS procedure

Variables	Total	DKS after PAB	Primary DKS	p-value
PAP (mmHg)	14.8±3.3 (11~21)	15.0±3.7 (11~21)	14.2±1.9 (11~16)	0.66
VEDP (mmHg)	12.2±2.7 (8~17)	12.8±2.5 (9~17)	10.3±2.6 (8~14)	0.10
TPG (mmHg)	5.5±2.1 (2.0~9.0)	5.2±2.1 (2.0-9.0)	7.0±1.0 (6.0~8.0)	0.18
Rp (Woods units)	1.6±0.6 (0.8~3.3)	1.4±0.5 (0.8-2.4)	2.4±0.8 (1.7~3.3)	0.02
SVOT PG (mmHg)	1.1±4.0 (0~15)	1.4±4.5 (0~15)	0.0±0.0 (0~0)	0.62

DKS=Damus-Kaye-Stansel; PAB=Pulmonary artery banding; PAP=Pulmonary artery pressure; VEDP=Ventricular end diastolic pressure; TPG=Transpulmonary pressure gradient; Rp=Pulmonary vascular resistance; SVOT=Systemic ventricular outflow tract; PG=Pressure gradient.

폐동맥교약술후 DKS를 시행한 군에서 일차 DKS를 시행한 군보다 높은 경향이 있었다(p=0.10). 그외의 혈액학적 변수에서는 폐동맥교약술후 DKS를 시행한 군과 일차 DKS를 시행한 군 사이에 유의한 차이는 없었다. 체심실 유출로 협착은 폐동맥교약술후 DKS를 시행한 환자 1례에서 술 후 10개월째 추적검사에서 15 mmHg의 경한 DKS 경로 협착이 발생하였다(Table 6).

7) 마지막 추적 관찰시 NYHA 기능 분류

65.2±39.9개월(3.3~128.1개월) 동안 추적하여 잔존 폐동맥루로 인한 청색증을 가진 1례(4.8%)에서 NYHA 기능 분류 II였으며, 나머지 20례(95.2%)는 모두 NYHA 기능 분류 I이었다.

고 찰

McElhinney 등[7]은 변형 DKS술식이 단심실과 대동맥하 협착에 대한 효과적인 초기 고식적 수술로서 대동맥하 협착의 가능성이 있으면서 반월판막 역류가 심하지 않으면 DKS가 시행되어야 하며, 대동맥궁 협착과 상행 대동맥의 직경이 4 mm이하인 환아들은 DKS술식보다는 대동맥궁의 교정을 동반한 변형 Norwood 술식을 더 선호한다고 하였다. 구심실공의 정량적 분석[8]에서 초기 구심실공지수가 평균 0.94 cm²/m²인 환아들이 초기 영아기에 우회술이 필요하였으며, 2 cm²/m² 이하이면 만기 체심실유출로 협착이 발생하고, 평균 3.95 cm²/m²인 환아

들에서는 만기 체심실유출로 협착이 발생하지 않았다. 또한, 중등도 크기의 구심실공(1~2 cm²/m²)과 대동맥축착을 갖는 신생아들은 폐동맥교약술과 대동맥 축착 교정술을 시행하고, 4~6개월에 양방향성 상대정맥폐동맥 문합술과 DKS술식을 함께 시행할 수 있었다[9]. 심실유출로의 정량적 분석[10]에서 초기의 심실유출로의 직경지수가 신생아 시기에 60%이하이면, 첫 수술시 DKS 혹은 Norwood 술식 등 체심실유출로 협착의 완화가 필요하였으며, 심실유출로의 직경지수가 폐동맥 교약술 후에는 70% 이하, 또, 폰탄 시에는 120%이하이면 DKS술식의 적응이 되었다. 또한, 폰탄시에 심실용적이 60~70% 감소하므로, 폰탄시에는 압력차의 존재나 대동맥 판막의 직경 보다 해부학적으로 좁은 체심실유출로가 DKS 술식의 적응이 되었다[11]. 본 연구에서는 체심실유출로 협착이 심해서 폐동맥교약술을 적용하기 어려운 10명의 환아들에서는 일차 DKS를 시행하였고, 체심실 유출로 협착이 심하지 않은 18명의 환아들에서 폐동맥교약술을 시행하고, 이후 체심실 유출로 협착의 진행으로 DKS를 시행하였으며, 이중 6례에서는 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술시에, 또 2례에서는 폰탄술식시에 체심실유출로협착을 완화하기 위해 DKS 술식이 필요하였다.

대동맥하 협착과 대동맥궁 협착을 동반한 Taussig-Bing 기형은 심한 청색증과 울혈성 심부전으로 신생아 시기에 수술적 교정이 필요하나, 관상동맥의 기형으로 동맥 전환술이 불가능한 경우, 심한 대동맥과 폐동맥의 크기 불일치, 그리고 심한 대동맥 및 대동맥하 협착과 심실비후로 양심실 교정이 불가능한 경우에, 조기 동맥전환술과 같은 완전 교정은 사망률 및 대동맥판막폐쇄부전과 우심실유출로협착의 이환율이 높다[12]. 동맥전환술에 비해 Kawashima 심실내 교정은 특히 양대혈관의 위치관계가 좌우로 위치하여 관상동맥 전이가 힘든 경우에, 원래의 대동맥판막을 보존하고 관상동맥의 박리를 피할수 있어 선호하는 술식이다[13]. 본원에서는 이러한 환자들에서 DKS 술식으로 전방향성 혈류의 증가에 의해 대동맥 판막이 성장하고 대동맥 폐동맥의 크기 불일치가 감소하였고, 후부하 감소에 의해 대동맥 판막하 협착과 심실 비대가 완화되어, 이후 DKS 경로를 해체하고 동맥 전환술(1례) 뿐만 아니라 Rastelli 술식 없이 본래의 대동맥 및 폐동맥판막들을 이용하여 대혈관들을 재건하면서 Kawashima 심실내 교정(3례)까지도 가능하였다[6].

폐동맥 교약시에 이미 대동맥하 협착이 있거나, 폐동맥 교약술 후 대동맥하 협착이 발생할 수 있는 고위험군

의 치료방침에 대해서는 아직도 많은 논란이 있으나, 폐동맥 교약을 통하여 폐저항이 떨어진 상태에서 시행하는 DKS 술식은 매우 안전하고 효과적인 술식이라고 할 수 있다[5,14]. 단기간의 혈역학적으로 심하지 않은 체심실유출로협착은 협착 완화후 심실비후와 심실이완기말압력이 호전되므로 장기 결과에 영향을 미치지 않고, 대혈관 전위를 동반한 양방실판막 좌심실유입이나 삼첨판 폐쇄증에서 폐동맥 교약술이 폐혈류량을 조절하고 폐혈관계를 보호하여 사망률 감소의 유의인자였다[15]. 일차 DKS나 Norwood 술식은 심폐우회술이 필요하고 사망률과 이환율이 아직 높아[10], 대동맥궁의 협착의 교정과 함께 폐동맥 교약술을 초기 고식술로 시행해 왔으며[16], 폐동맥 교약술 후 폐동맥이 중앙 대동맥-폐동맥 단락술보다 더 잘 자라기 때문에 폐동맥교약술을 선호하였다[17]. 그러나, 폐동맥 교약이 과도하게 길어지면 대동맥하 협착, 심실의 비대와 이완기 기능부전 등 좋지 않은 결과가 발생하므로, 대동맥하 협착의 발생을 면밀히 관찰하여 초기에 DKS로의 전환이 필요하다[1,5,14]. 본 연구에서는 18명의 환아들이 폐동맥 교약을 통하여 폐저항이 떨어진 상태에서 안전하고 효과적으로 DKS를 시행받았으며, 이중 DKS술 후 137일째 전폐정맥환류이상 교정과 관련된 폐정맥협착 및 폐동맥고혈압으로 사망한 1례 외에는 병원내 사망이 없었다.

대동맥궁 협착의 존재는 작은 구심실공과 향후 대동맥하 협착의 발생과 관련이 있다[8]. 대동맥궁 협착이 있는 약 50%에서[18], 또한 제한적 구심실공이 있을때[19] 폐동맥 교약후 대동맥하 협착이 진행된다. 폐동맥 교약술 시에 대동맥 축착 교정술을 시행한 환자들은 폐동맥 교약술후 대동맥하 협착이 아주 빨리 발생하므로 폐동맥 교약술과 DKS 술식과의 기간이 짧다[17,20]. 본 연구에서는 폐동맥교약술 후 대동맥하 협착으로 인한 DKS 술식까지의 기간은 대동맥궁 협착이 있는 환자들에서 보다 더 짧은 경향이 있었고(5.2 ± 5.0 M vs 14.4 ± 13.3 M, $p=0.06$), DKS 시행 연령은 대동맥궁 협착이 있는 환자들에서 통계적으로 유의하게 초기에 시행되었다(7.2 ± 5.4 M vs 18.2 ± 13.5 M, $p=0.03$).

일차 DKS 술식은 과도한 폐혈류량을 갖는 단심실 환자에서 체심실 유출로 협착의 예방적 우회술과 동반한 폐동맥 분리 및 체폐동맥 단락술로, 폐혈관계를 보호하고, 체심실 유출로와 대동맥궁 협착을 초기에 완화하여 심실 비대를 피하며, 신대동맥 판막 역류를 최소화하여 향후 폰탄 수술에 더 적합한 상태가 된다[21]. 신생아 시

기에 진단이 되었을 때부터 명확하게 형태학적으로 대동맥하 협착이 있는 경우는 상행대동맥과 대동맥궁의 크기가 작고 혈류역학적으로 전행성혈류가 미약해 처음부터 DKS 혹은 Norwood 형태의 수술이 필요하다[22]. Laks 등은 대동맥궁 기형, 심하게 작은 심실 중격결손, 동맥관 의존성 체순환인 경우에 한해서 신생아 시기에 일차 DKS 술식을 권유한다[23]. Tchervenkov 등[1]은 최근에 일차 Norwood 형태의 수술 성적이 향상되면서, 체심실유출로 협착을 동반한 단심실에 폐동맥교약술 보다는 재수술의 빈도가 적은 Norwood 형태의 수술을 일차 수술로 권유하나, 신생아 시기에 복잡한 수술에 의한 위험이 증가하고, 단락술의 생리로 술후 처치가 복잡한 단점이 있다. 본 연구에서는 10명의 환아들이 일차 DKS를 시행하였으며, 이중 1998년 이전에는 폐동맥판막역류, 심한 방실판막역류, 비가역적인 폐동맥 고혈압과 폐렴으로 인한 사망이 있었으나, 1998년 이후에는 술후 사망이 없었다. 1998년 이전의 조기 사망한 환자들은 일차 DKS의 시행이나 대동맥궁 협착과 관련이 있는 경향이 있었으나, 1998년 이후에는 일차 DKS를 시행하거나 대동맥궁 협착이 있는 환자들에서도 조기 사망이 없었다(Fig. 3). 또한, 다변량 분석에서는 일차 DKS 술식의 시행($p=0.042$) 이 우심실형 단심실($p=0.006$)과 함께 사망의 유의한 인자였다(Table 5).

이전 폐동맥 교약술이 현저한 폐동맥판막 역류를 일으키지 않으며 DKS 술식 후에 현저한 폐동맥판막 역류의 발생은 낮고, 대동맥진환술, Norwood형 수술과, Ross 수술 후와 같이 체순환하에 있는 폐동맥 판막의 기능도 좋으며, 아주 낮은 빈도의 판막역류를 보인다[17,24]. 본 연구에서는 폐동맥 교약술후 DKS 술식을 시행받은 환자군에서 48.2 ± 39.8 개월 추적 검사에서 폐동맥판막역류는 초기에 2도였던 1명 이외에는 모든 환자들이 0도와 1도를 유지하고 있다. DKS술식 후 폐동맥 판막 역류의 빈도가 높은 보고가 있으나, 그 주된 이유는 DKS와 이전의 폐동맥 교약술에 의한 폐동맥간(pulmonary trunk)의 염전(distortion)으로 여겨진다[24]. DKS술식의 문합에 Gore-Tex나 동종이식편으로 hood를 사용하는 것이 만기 폐동맥판막 역류를 예방하며, hood가 없으면 폐동맥이 대동맥으로부터 견인(traction)을 받아 폐동맥과 폐동맥판막이 염전(distortion)된다[24]. 측단문합보다는 double barrel 기법이 양대 혈관에 동관경계부위(sinotubular junction)에 불균형 견인을 줄이고, 협착이나 역류의 위험을 감소시키므로 더 좋다[17]. 본 연구에서는 DKS 술식 후

35.9±37.0개월 추적 검사에서 폐동맥판막역류는 2도인 2명 이외에는 모든 환자들이 0도와 1도를 유지하고 있다.

그외에 고식적 대동맥전환술, 구심실공의 확장술, 및 좌심실 첨부-대동맥 도관을 사용할 수 있으나[1,17,20], 여러 접근법 중 각 병원의 임상적인 경험에 따라 사례별로 가장 적절한 술식을 적용해야한다[20].

결 론

DKS 술식은 체심실유출로협착을 동반한 환자군에서 유용한 방법이며, 출생직후 양심실교정이 어려웠던 일부 환자군에서 단계적 양심실 교정을 안전하게 시행할 수 있었다. 체심실유출로 협착이 심하지 않은 경우에 DKS 술식전에 폐동맥 교약술을 시행하여 폐혈관 저항을 감소시킨 후 DKS 술식의 성공률을 향상시킬 수 있었다. DKS 술식후 반월판막기능, DKS 경로와 체심실유출로협착의 완화에 대한 장기 결과는 만족할만하다.

참 고 문 헌

1. Tchervenkov CI, Shum-Tim D, Beland MJ, Jutras L, Platt R. Single ventricle with systemic obstruction in early life: comparison of initial pulmonary artery banding versus the Norwood operation. *Eur J Cardiothorac Surg* 2001;19:671-7.
2. Damus PS. Correspondence. *Ann Thorac Surg* 1975;20:724-5.
3. Kaye MP. Anatomic correction of transposition of great arteries. *Mayo Clin Proc* 1975;50:638-40.
4. Stansel HC. A new operation for D-loop transposition of the great vessels. *Ann Thorac Surg* 1975;19:565-7.
5. Clarke AJB, Kasahara S, Andrews DR, et al. Mid-term results for double inlet left ventricle and similar morphologies: timing of Damus-Kaye-Stansel. *Ann Thorac Surg* 2004;78:650-7.
6. Lim HG, Kim WH, Lee YT, et al. Staged biventricular repair of Taussig-Bing anomaly with subaortic stenosis and coarctation of aorta. *Ann Thorac Surg* 2003;76:1283-6.
7. McElhinney DB, Reddy VM, Silverman NH, Hanley FL. Modified Damus-Kaye-Stansel procedure for single ventricle, subaortic stenosis, and arch obstruction in neonates and infants: midterm results and techniques for avoiding circulatory arrest. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997;114:718-26.
8. Matitiau A, Geva T, Colan SD, et al. Bulboventricular foramen size in infants with double-inlet left ventricle or tricuspid atresia with transposed great arteries: influence on initial palliative operation and rate of growth. *J Am Coll Cardiol* 1992;19:142-8.
9. Lan YT, Chang RK, Drant S, et al. Outcome of staged surgical approach to neonates with single left ventricle and moderate size bulboventricular foramen. *Am J Cardiol* 2002;89:959-63.
10. Miura T, Kishimoto H, Kawata H, Hata M, Hoashi T, Nakajima T. Management of univentricular heart with systemic ventricular outflow obstruction by pulmonary artery banding and Damus-Kaye-Stansel operation. *Ann Thorac Surg* 2004;77:23-8.
11. Hiramatsu T, Imai Y, Kurosawa H, et al. Midterm results of surgical treatment of systemic ventricular outflow obstruction in Fontan patients. *Ann Thorac Surg* 2002;73:855-60.
12. Mavroudis C, Backer CL, Muster AJ, Rocchini AP, Rees AH, Gevitz M. Taussig-Bing anomaly: arterial switch versus Kawashima intraventricular repair. *Ann Thorac Surg* 1996;61:1330-8.
13. Serraf A, Lacour-Gayet F, Bruniaux J, et al. Anatomic repair of Taussig-Bing hearts. *Circulation* 1991;84(5 Suppl): III200-5.
14. Chang YH, Kim WH, Lee JY, et al. Pulmonary artery banding before the Damus-Kaye-Stansel procedure. *Pediatr Cardiol* 2006;27:594-9.
15. Lan YT, Chang RK, Laks H. Outcome of patients with double-inlet left ventricle or tricuspid atresia with transposed great arteries. *J Am Coll Cardiol* 2004;43:113-9.
16. Freedom RM, Benson LN, Smallhorn JF, Williams WG, Trusler GA, Rowe RD. Subaortic stenosis, the univentricular heart, and banding of the pulmonary artery: an analysis of the courses of 43 patients with univentricular heart palliated by pulmonary artery banding. *Circulation* 1986;73:758-64.
17. Daenen W, Eyskens B, Meyns B, Gewillig M. Neonatal pulmonary artery banding does not compromise the short-term function of a Damus-Kaye-Stansel connection. *Eur J Cardiothorac Surg* 2000;17:655-7.
18. Franklin RC, Sullivan ID, Anderson RH, Shinebourne EA, Deanfield JE. Is banding of the pulmonary trunk obsolete for infants with tricuspid atresia and double inlet ventricle with a discordant ventriculoarterial connection? Role of aortic arch obstruction and subaortic stenosis. *J Am Coll Cardiol* 1990;16:1455-64.
19. Di Donato RM, Amodeo A, di Carlo DD, et al. Staged Fontan operation for complex cardiac anomalies with subaortic obstruction. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993;105:398-405.
20. Odim JNK, Laks H, Drinkwater DC, et al. Staged surgical approach to neonates with aortic obstruction and single-ventricle physiology. *Ann Thorac Surg* 1999;68:962-7.
21. Bradley SM, Simsic JM, Atz AM, Dorman H. The infant with single ventricle and excessive pulmonary blood flow: results of a strategy of pulmonary artery division and shunt. *Ann Thorac Surg* 2002;74:805-10.
22. Mosca RS, Hennein HA, Kulik TJ, et al. Modified Norwood operation for single left ventricle and ventriculoarterial discordance: an improved surgical technique. *Ann Thorac Surg* 1997;64:1126-32.

23. Jensen RA, Williams RG, Laks H, Drinkwater D, Kaplan S. *Usefulness of banding of the pulmonary trunk with single ventricle physiology at risk for subaortic stenosis.* Am J Cardiol 1996;77:1089-93.
24. Amin Z, Backer CL, Duffy CE, Mavroudis C. *Does banding the pulmonary artery affect pulmonary valve function after the Damus-Kaye-Stansel operation?* Ann Thorac Surg 1998; 66:836-41.

=국문 초록=

배경: Damus-Kaye-Stansel (DKS) 술식은 체심실유출로협착과 폐동맥고혈압을 완화하기 위하여 근위 주폐동맥을 대동맥에 문합시키는 고식적수술이다. 본 연구는 DKS 술식의 적응증, 결과 및 결과에 영향을 주는 요인, 그리고 반월판막기능과 DKS 경로의 장기 결과들을 알아보려고 하였다. 대상 및 방법: 1994년 5월에서 2006년 4월 사이에 본원에서 DKS 술식을 시행받은 28명의 임상기록을 토대로 후향적으로 분석하였다. 수술시 연령은 중앙값 5.3개월(13일~38.1개월), 체중은 중앙값 5.0 kg (2.9~13.5 kg)이었고, 술전 체심실 유출로 압력차는 25.3 ± 15.7 mmHg (10~60 mmHg)였다. 18명은 초기 고식적 수술로 폐동맥교약술을 시행하였으며, 술전 진단은 양대혈관 우심실기시증이 9명, 심실-대혈관연결불일치가 있는 양방실판막 좌심실유입이 6명, 그외 기능성 단심실이 5명, Criss-cross 심장이 4명, 완전 방실중격결손증이 3명, 그리고 좌심저형성증후군의 이형이 1명이었다. 수술방법은 팻취를 이용한 측단문합이 14명, 고전적 측단문합이 6명, Lamberti 방법이 3명, 그외가 5명이었으며, 양방향성 상대정맥 폐동맥 단락술을 6명에서, 폰탄수술을 2명에서 같이 시행하였다. 결론: 병원내 사망은 4명(14.3%)이었고, 평균 62.7 ± 38.9 개월(3.3~128.1개월)의 추적관찰기간 동안 만기사망은 3명(12.5%)이었으며, 10년 누적 생존율은 $71.9 \pm 9.3\%$ 였다. 다변량 분석에서 우심실형 단심실(위험도=13.960, $p=0.006$)과 일차 DKS 술식의 시행(위험도=6.767, $p=0.042$)이 사망의 유의한 인자였다. DKS 술식 후 4명은 단계적 양심실 교정을, 그리고 13명은 폰탄수술까지 시행하였으며, 체심실유출로협착은 1명 이외에는 발생하지 않았다. 중등도 이상의 반월판막역류나, 반월판막에 대한 재수술은 없었으나, DKS경로에 의한 폐동맥협착으로 인한 재수술이 고전적 측단문합을 시행했던 1례(3.6%)에서 필요하였다. DKS경로나 반월판막에 대한 재수술의 자유도는 10년에 87.5%였다. 결론: DKS 술식은 체심실유출로협착을 동반한 환자군에서 유용한 방법이며, 출생직후 양심실교정이 어려웠던 일부 환자군에서 단계적 양심실 교정을 안전하게 시행할 수 있었다. 체심실유출로 협착이 심하지 않은 경우에 DKS 술식전에 폐동맥 교약술을 시행하여 폐혈관 저항을 감소시킨 후 DKS 술식의 성공률을 향상시킬 수 있었다. DKS 술식후 반월판막기능, DKS 경로와 체심실유출로협착의 완화에 대한 장기 결과는 만족할만하다.

- 중심 단어 : 1. 선천성 심기형
2. Damus-Kaye-Stansel 술식
3. 좌심실유출로 협착
4. 폐동맥교약술
5. 대동맥궁