

대동맥판륜 확장증, 심실중격결손 및 대동맥판막 폐쇄부전과 동반된 우심실 저형성 환자에서 대동맥근부 치환술

— 1예 보고 —

백만종* · 나찬영* · 오삼세* · 김웅한* · 황성욱* · 이 철* · 장윤희* · 조원민*
김재현* · 서흥주* · 강상수** · 문현수** · 박영관* · 김종환*

Aortic Root Replacement in Patient of Right Ventricular Hypoplasia with Annuloaortic Ectasia, Ventricular Septal Defect and Aortic Regurgitation

— Report of 1 case —

Man Jong Baek, M.D.*, Chan Young Na, M.D.*, Sam Se Oh, M.D.*, Woong-Han Kim, M.D.*
Sung Wook Whang, M.D.*, Cheol Lee, M.D.*, Yunhee Chang, M.D.*, Won Min Jo, M.D.*
Jae Hyun Kim, M.D.*, Hong Ju Seo, M.D.*, Sang Soo Kang, M.D.**, Hyun Soo Moon, M.D.**
Young Kwan Park, M.D.*, Chong Whan Kim, M.D.*

Annuloaortic ectasia, aortic regurgitation (AR), and ventricular septal defect (VSD) in patients with right ventricular hypoplasia is a very rare condition. We report a patient who underwent aortic root replacement with a composite graft for annuloaortic ectasia associated with VSD and AR in right ventricular hypoplasia. The patient was a 19 year-old male. Transthoracic echocardiogram and cardiac catheterization revealed a perimembranous VSD (2 cm in diameter), severe AR, annuloaortic ectasia, bipartite right ventricle with hypoplasia, and hypoplastic tricuspid valve. Operative findings showed that free margins of the right and noncoronary cusps were markedly elongated, thickened, and retracted, and commissure between the right coronary cusp and the noncoronary cusp was fused and calcified. VSD was closed with an autologous pericardial patch and composite graft aortic root replacement using direct coronary button reimplantation was performed, and the hypertrophic muscle of the right ventricular outflow tract was resected. The patient had transient weaning failure of cardiopulmonary bypass and was discharged at the postoperative 14 days without any problems.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2003;36:510-513)

- Key words:**
1. Hypoplastic right ventricle
 2. Heart septal defect, ventricular
 3. Aortic valve insufficiency
 4. Annuloaortic ectasia
 5. Bentall operation

*부천세종병원 흉부외과, 세종심장연구소

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

**한림대학교 의과대학 마취통증의학교실

Department of Anesthesiology and Pain Clinic, College of Medicine, Hallym University

논문접수일 : 2003년 4월 24일, 심사통과일 : 2003년 6월 16일

책임저자 : 나찬영 (422-711) 경기도 부천시 소사구 소사본2동 91-121, 부천세종병원 흉부외과

(Tel) 032-340-1151, (Fax) 032-340-1236, E-mail: koreahearturgeon@hotmail.com

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.



Fig. 1. Transthoracic echocardiogram shows marked dilatation of the aortic root with annular dilatation (28 mm in diameter).

증 례

환자는 19세 남자로 증상 없이 지내던 중 군신체검사에서 심잡음이 청진되어 내원하였다. 과거력상 6년 전 좌측 요골 골절로 수술을 받았다. 이학적 검사상 혈압이 160/70 mmHg였고 연속성 심잡음이 청진되었다. 외관 및 가족력 상 Marfan 증후군이나 혈액검사서 염증 소견은 없었다. 심전도상 정상울동을 보였다. 심장초음파 검사에서 직경 2 cm 크기의 막성 심실중격결손과 우관상관첨과 비관상 관첨의 일탈로 심한 대동맥판막 폐쇄부전증이 관찰되었다. 그리고 대동맥판륜의 직경이 37 mm, 발살바동 부위 48 mm, sinotubular junction은 46 mm로 대동맥 근부 및 판륜 확장증(annuloaortic ectasia)이 동반되어 있었다(Fig. 1). 우심실 내에서 첨부와 유출로 사이에 최고압력차가 40 mmHg로 관찰되어 이강우심실증 소견이 있었고 우심실은 첨부의 저형성 발육으로 bipartite 형태였으며 삼첨판륜 직경이 20 mm로 저형성을 보였다(Z value=-2). 수축기 및 이완기 좌심실 내경은 각각 67 mm와 43 mm였으며 구출률(ejection fraction)은 59%였다. 심도자 및 심장혈관조영촬영 검사에서 심실중격결손을 통한 좌우단락은 혈액학적으로 적어 Qp/Qs가 1.2였고 대동맥근부 확장과 우관상 및 비관상 관첨의 일탈로 대동맥판막 폐쇄부전이 Gr III로 관찰되었다. 우심실은 첨부와 유출로 사이에 최고압력차가 17 mmHg로 측정되었고 bipartite 형태였다.

심실중격결손과 동반된 대동맥판막 폐쇄부전 및 대동맥판륜 확장증, 우심실 발육부전으로 진단하고 수술을 시행하였다. 정중 흉골절개 후 대동맥궁에 동맥관을, 상하공



Fig. 2. Operative findings after excision of the left and right coronary buttons. Perimembranous ventricular septal defect (double black arrow) was seen below the commissure between the right and noncoronary cusp (blank arrow).

정맥에 정맥관을 각각 삽입하여 centrifugal 펌프를 이용하여 체외순환 혈류량을 3.9~4.8 L/min, 직장 체온을 26°C로 유지하였으며 우상폐정맥을 통해 좌심실 벤트를 하였다. 대동맥 차단 후 심근보호를 위해 온혈심정지액을 역행성으로 주입하여 심정지를 유도하고 냉혈심정지액을 20~30분 간격으로 주입하였다. 먼저 우심방 절개를 하여 막성 심실중격결손을 확인한 다음 상행대동맥을 근위부에서 횡절단하고 대동맥판막 및 근부 상태를 심실중격결손을 확인하였고, 좌우관상동맥을 button으로 절제한 다음 근위부를 박리하였다(Fig. 2). 그리고 주폐동맥을 횡절개하여 우심실 유출로에 있는 비정상적인 비후된 근육을 절단하였다. 대동맥근부의 수술 소견은 관첨 변연부(free margin) 길이는 좌관상 관첨은 45 mm로써 판륜 길이보다 작았지만, 우관상관첨은 55 mm, 비관상관첨 65 mm로써 판륜 길이보다 늘어나 있었다. 그리고 우관상 및 비관상 관첨은 변연부가 심하게 두꺼워져 말려 있고(rolling) 수축(retraction)되어 있으며 전체적으로 두꺼워져 있었다. 그리고 비관상과 우관상 관첨 사이의 교련부는 약 1 cm 정도 융합(fusion)되어 있으면서 석회화되어 있었다(Fig. 3).

저자들은 관첨 및 근부 형태를 기초로 대동맥판막을 보존하는 근부개형술 대신 composite graft를 이용한 button Bentall 술식을 시행하였다. 먼저 대동맥판막 절제 후 심실중격결손을 자가 심낭 패취를 사용하여 5-0 polypropylene으로 수평봉합뜨기 및 연속봉합으로 폐쇄하였고 대동맥

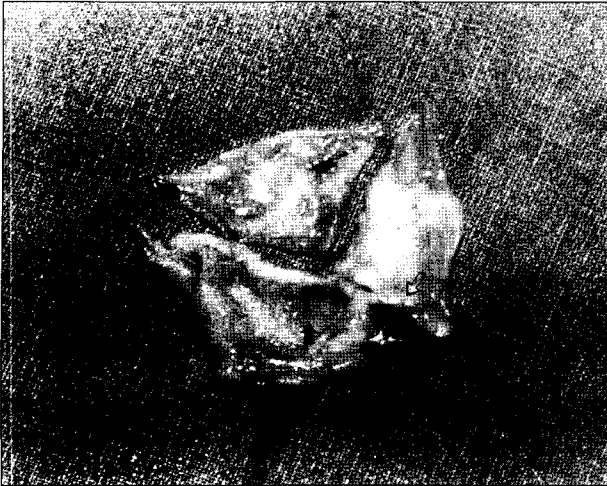


Fig. 3. Operative findings of the aortic valve. The commissure between the right and noncoronary cusp was fused and calcified (blank arrow). The free margins of the noncoronary cusp was markedly elongated, thickened, and retracted (black arrow).

조직을 근위부에서 약 3~4 mm 남겨 놓고 절제하였다. St. Jude composite graft 27 mm (St. Jude Medical Inc., St. Paul, MN, USA)를 이용하여 근부를 치환하고 남겨 놓은 대동맥 조직으로 3-0 polypropylene으로 연속봉합하여 근부봉합선을 보강하였다. 그리고 좌관상동맥 button을 6-0 polypropylene으로 연속봉합하여 인조혈관에 문합한 다음 우관상동맥을 같은 방법으로 문합하고 심정지액을 이용하여 문합부위를 확인하였다. 체온을 올리면서 원위부 대동맥과 인조혈관을 Teflon felt로 보강하여 문합하면서 역행성으로 온혈심정지액을 주입하고 마지막으로 온혈을 주입한 다음 대동맥 차단을 제거하였다. 우심방과 주폐동맥 절개선을 봉합한 다음 제세동으로 정상 율동을 회복하였으나 체외순환 이탈이 쉽지 않고 심실성 부정맥이 자주 발생하였다. 경식도 초음파상 심실의 구혈률이 42% 정도로 감소하였고 우심실의 저형성 소견 및 혈량 부족이 현저하였다. 도파민과 수액을 공급하면서 심폐보조 순환으로 심실기능이 안정된 다음 심폐기를 이탈하였고 변형초여과법을 시행 후 혈소판 농축액 10 unit와 cryoprecipitate 10 unit를 혼합한 혈액제제를 열교환기를 통해 가온하여 주입하면서 프로타민을 투여하였다. 총 체외순환 및 대동맥 차단시간은 각각 166분과 112분이었다. 환자는 술 후 14일째 특별한 합병증 없이 퇴원하였다.

고 찰

심실중격결손에서 대동맥판막 일탈로 인한 이차적인 대동맥판막 폐쇄부전 발생은 잘 알려져 있지만¹⁾, 대동맥판막 확장증과 같은 대동맥근부 확장(aortic root dilatation)이 동반된 예는 매우 드물다²⁾. 그리고 본 증례와 같이 특히 우심실 저형성 및 삼첨판 발육부전이 동반된 예에서 심실중격결손, 대동맥판막 폐쇄부전 및 대동맥판막 확장증으로 composite graft를 이용한 대동맥근부 치환술을 시행한 예에 대한 문헌보고는 아직 없다. 대동맥근부의 확장은 대동맥 박리증, 대동맥염, Marfan 증후군, 그리고 결합조직 질환 등 다양한 원인에 의해 유발되며 대부분에서는 아직도 그 기전이 명확하지 않다³⁾. 본 증례에서 심실중격결손 및 대동맥판막 폐쇄부전과 동반된 대동맥판막 확장증의 진행 기전에 대해서는 정확하지 않지만, 저자들은 심실중격결손 부위에서 대동맥 증벽과 판막 및 심실중격의 연속성의 상실로 이 부위의 발살바동과 판막이 지지구조가 없어 약해지면서 점진적으로 판막이 하부와 바깥쪽으로 변위되므로써 대동맥판막 확장증이 발생한 것으로 생각하고 있다¹⁾. 대동맥판막이 형태학적으로 정상적이라 할지라도 대동맥근부의 확장이 있으면 sinotubular junction이나 발살바동 혹은 판막의 확장 등 여러 원인들이 복합적으로 작용하면서 판막의 일탈이 진행되어 폐쇄부전이 발생한다고 알려져 있다³⁾. 우심실 저형성이 동반된 환자에서의 이러한 질환들의 동반이나 진행 기전에 대해서는 보고된 이론이 없어 정확히 알 수는 없다.

심한 대동맥판막 폐쇄부전과 동반된 대동맥근부 확장이나 대동맥판막 확장증 및 Marfan 증후군의 수술방법은 아직까지는 composite graft를 이용한 Bentall 수술이 보편적으로 사용되고 있다⁴⁾. 최근 대동맥판막 확장증이나 대동맥근부 혹은 상행대동맥류와 동반된 대동맥판막 폐쇄부전에서, David 등³⁾과 Yacoub 등⁵⁾이 대동맥판막의 reimplantation과 대동맥근부의 remodeling과 같은 대동맥판막 보존 술식을 각각 보고한 이후, 이상적인 수술방법에 대한 의견이 다양하게 제시되어 왔다. 특히 Yacoub 등⁶⁾은 composite graft를 이용한 방법보다 혈전색전증, 항응고제 투여 및 인공판막 심내막염과 같은 인공판막 관련 합병증 및 다양한 병태생리학적 상황에서 혈액학적 기능이 우수한 장점이 있다고 주장하면서 판막을 보존하는 근부치환술이 가장 이상적인 방법이라고 하였다. 그러나 reimplantation이나 remodeling 술식 모두 형태학적으로 정상적인 대동맥판막을 기본전제로 하는 술식들이다. 비록 최근

대동맥판첩 일탈과 동반된 대동맥근부 확장 환자들에서도 판막 보존 근부치환술 및 대동맥판막 성형술을 병용한 수술 결과들이 보고되고 있다 할지라도, 대부분의 외과 의들은 대동맥근부 혹은 상행대동맥류에서 판막 보존술은 정상적인 판막 형태를 기본 전제로 하고 있으며, 판막의 일탈이 심하거나 석회화, 그리고 정확한 근부의 기하학(geometry)을 유지하기 어려운 경우에는 판막 보존 술식의 적용대상이 아니라고 하고 있다^{7,8)}. 저자들도 이러한 견해와 의견을 같이하고 있으며 대동맥판막이 형태학적으로 정상적인 환자들에서 판막 보존 근부치환술을 시행해오고 있다. 본 증례에서는 비관상 판첩이 비정상적으로 두껍고 변연부의 수축(retraction)이 심하며 비관상-우관상 판첩 교련부에 석회화를 동반한 융합 등 판막의 형태가 비정상적이었다. 또한 비관상 판첩의 변연부 길이가 65 mm로서 판륜보다 현저히 늘어나 있고 비관상 발살바동 또한 현저히 확장되어 있어 판막 성형술을 병용한 판막 보존술 시 결과가 좋지 않을 것으로 판단하였다.

참 고 문 헌

1. Yacoub MH, Khan H, Stavri G, Shinebourne E, Radley-Smith R. *Anatomic correction of the syndrome of prolapsing*

right coronary aortic cusp, dilatation of the sinus of Valsalva, and ventricular septal defect. J Thorac Cardiovasc Surg 1997;113:253-61.

2. Kallikazaros JE, Gavaliatsis IP, Tentolouris CA, et al. *Single coronary artery associated with annuloaortic ectasia and ventricular septal defect.* Cathet Cardiovasc Diagn 1990; 19:42-4.

3. David TE, Feindel CM. *An aortic valve-sparing operation for patients with aortic incompetence and aneurysm of the ascending aorta.* J Thorac Cardiovasc Surg 1992;103:617-22.

4. 백만종, 나찬영, 김용한 등. Composite valve graft를 이용한 대동맥근부 치환술. *대홍외지* 2002;35:102-12.

5. Sarsam MA, Yacoub MH. *Remodeling of the aortic annulus.* J Thorac Cardiovasc Surg 1993;105:435-8.

6. Yacoub MH, Gehle P, Chandrasekaran V, Birks EJ, Child A, Radley-Smith R. *Late results of a valve-preserving operation in patients with aneurysm of the ascending aorta and root.* J Thorac Cardiovasc Surg 1998;115:1080-90.

7. Langer F, Graeter T, Nikoloudakis N, Aicher D, Wendler O, Schafers HJ. *Valve-preserving aortic replacement: Does the additional repair of leaflet prolapse adversely affect the results?* J Thorac Cardiovasc Surg 2001;122:270-8.

8. David TE, Armstrong S, Ivanov J, Webb GD. *Aortic valve sparing operations: an update.* Ann Thorac Surg 1999;67: 1840-2; discussion 1853-6.

=국문 초록=

우심실 저형성 환자에서 심실중격결손과 대동맥판막 폐쇄부전 및 대동맥판륜 확장증이 동반된 경우는 매우 드물다. 저자들은 우심실 저형성 환자에서 심실중격결손, 대동맥판막 폐쇄부전 및 대동맥판륜 확장증이 동반되어 composite graft를 이용한 근부치환술을 시행한 증례를 보고한다. 환자는 19세 남자로 심장초음파 및 심도자 검사에서 직경 2 cm 크기의 막성 심실중격결손과 심한 대동맥판막 폐쇄부전증, 그리고 대동맥판륜 확장증이 동반되어 있었으며 우심실은 bipartite 형태로 심한 저형성을 보였고 Qp/Qs는 1.2였다. 수술소견 상 우관상 및 비관상 판첩 변연부 길이의 현저한 확장, 판첩의 비후와 수축, 그리고 교련부의 융합 및 석회화가 있었다. 수술은 대동맥근부를 통해 자가 심낭 패취를 이용한 심실중격결손 폐쇄술 및 composite graft를 이용한 button Bentall 술식과 우심실 유출로 부위의 비후된 근육을 절제하여 주었다. 환자는 수술 직후 일시적인 심폐기 이탈의 어려움이 있었으며 술 후 14일째 특별한 합병증 없이 퇴원하였다.

- 중심 단어 : 1. 우심실 저형성
2. 심실중격결손
3. 대동맥판막 폐쇄부전
4. 대동맥판륜 확장증
5. Bentall 수술