

신생아 폐쇄성 엡스타인 기형에 대한 변형 Starnes 술식

이 승 현* · 윤 태 진*

Modified Starnes Operation for Neonatal Stenotic Ebstein Anomaly

Seung Hyun Lee, M.D.*, Tae-Jin Yun, M.D.*

Sixteen-day-old baby with severe Ebstein anomaly underwent emergency operation to relieve progressive hypoxia and congestive heart failure. Operative findings showed huge right atrium and atrialized right ventricle (aRV) with very small functional RV by distal displacement of tricuspid valve mechanism. We elected to perform modified Starnes operation because biventricular repair was deemed unattainable. After pulmonary and tricuspid valves were primarily closed, aRV was obliterated with multiple sutures from RV apex to the base. Then a PTFE (Gore-Tex, USA) vascular graft was interposed between innominate artery and main pulmonary artery for systemic to pulmonary shunt. The patient was discharged uneventfully, and received bi-directional cavopulmonary shunt 6 months later.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2005;38:633-636)

Key words: 1. Congenital heart disease
2. Ebstein's anomaly
3. Surgery method

증 례

산전 태아 초음파상 확장성 심근증 의증으로 진단 받고 경과 관찰 중이던 여아가 재태 연령 38주 3일, 몸무게 3,526 g으로 출생하였다. 출생 직후 시행한 심 초음파 상 심한 Ebstein 기형(Carpentier-Edward type D)이었고, 동반된 동맥관 의존성 폐혈류를 보이는 협착성 엡스타인 기형(Stenotic Ebstein anomaly)이었다(Fig. 1). 환자는 prostaglandin E1 정주 및 nitric oxide inhalation 등의 치료에도 저산소증 및 심부전 증세가 호전되지 않아 생 후 16일 째 응급 수술을 시행하였다. 수술은 정중흉골 절개 하에 상행대동맥 및 양대정맥 삽관으로 심폐기를 설치하였고, 동맥관을 분리한 후 심폐기를 가동하여 중심체온을 직장온도 28도 까지 내린 후 심정지액을 투여하였다. 수술 소견 상 거대

한 우심방과 심방화된 우심실이 관찰되었고, 주폐동맥과 양측 폐동맥 분지의 크기는 정상적이었다. 삼첨판막의 중격엽 및 후엽은 우심실 유출로 쪽으로 전위되어 있었고 전엽은 대부분이 우심실 전벽에 붙어 있으면서 일부 전엽 조직이 중격엽 및 후엽과 함께 판막 구조를 형성하는 양상이었다. 심방화 우심실과 기능적 우심실 사이의 연결부위(전위된 삼첨판막에 해당하는 부위)에는 5 mm 정도의 개방창(Opening)이 있었다. 심방화한 우심실의 벽은 매우 얇았고 수축력이 저하되어 있었으며, 기능적 우심실(functional right ventricle)의 크기는 매우 작아 양심실 교정이 불가하다고 판단하고, 우심실을 혈류로부터 제외시키는 Starnes술식을 적용하기로 하였다. 폐동맥판막 및 삼첨판막을 일차 봉합으로 폐쇄하고, 광범위한 심방 중격 절제술 등을 시행한 후 우심실 전벽과 심실 중격 사이를 우

*서울아산병원 흉부외과학교실, 울산대학교 의과대학

Division of Pediatric Cardiac Surgery, Asan Medical Center, University of Ulsan College of Medicine

논문접수일 : 2005년 5월 16일, 심사통과일 : 2005년 7월 31일

책임저자 : 윤태진 (138-736) 서울시 송파구 풍납동 388-1, 서울아산병원 소아심장외과

(Tel) 02-3010-3589, (Fax) 02-3010-6811, E-mail: tjyun@amc.seoul.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

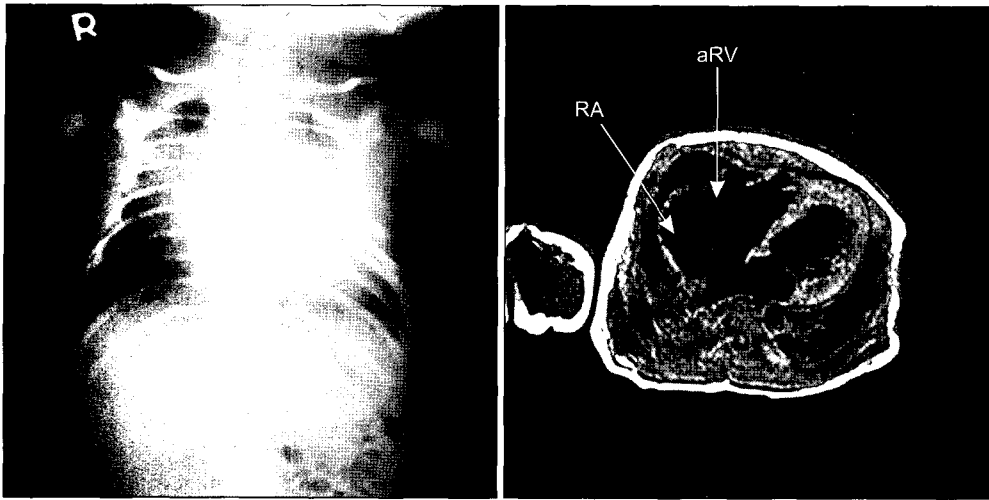


Fig. 1. Preoperative chest AP and cardiac MRI showing severe cardiomegaly with huge atrialized right ventricle (aRV), RA=Right atrium; aRV=Atrialized right ventricle.

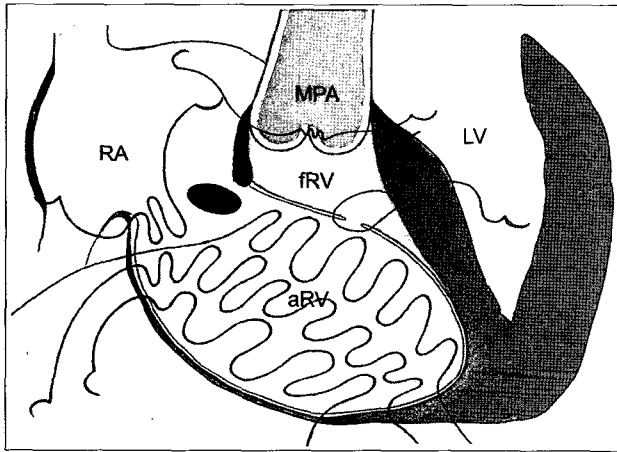


Fig. 2. Schematic illustration showing novel technique of aRV obliteration, RA=Right atrium; MS=Membranous septum; aRV=Atrialized right ventricle; fRV=Functional right ventricle; MPA=Main pulmonary artery; LV=Left ventricle.

심첨부에서부터 다중 봉합하여 막성 중격 주변으로 10 mm 정도 남기고 심방화 우심실 내부를 봉합 폐색하였다 (Fig. 2). 심장을 재관류시킨 후 폐혈류 확보를 위하여 4 mm ringed Gore-Tex 도관을 우측무명동맥에서 주폐동맥까지 연결하였다. 총 심폐기 가동 시간은 192분이었고, 대동맥 접자시간은 71분이었다. 심장의 부종으로 인하여 흉골은 술 후 2일째에 자연 봉합하였고 술 후 8일째에 기관내 튜브를 발관하였다. 환자는 경과 양호하여 17일째에 퇴원하였고, 생후 6개월째에 2차 수술(양방향성 상대정맥-폐동맥간 단락술)을 시행하기 위해 입원하였다. 수술 전에 시행한 초음파상 심방간 혈류개통이 좋았고 좌심실의 수축

기능도 좋았으며, 폐동맥 성장도 양호하여 McGoon 비율은 2.2였다. 심장 단층 촬영상 우심실이 효과적으로 봉합 폐쇄되어 있고 우심방이 작아진 것을 확인할 수 있었다 (Fig. 3). 수술은 이전의 전신-폐 단락술을 차단하고 홀정맥(azygos vein)을 결찰한 후 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술을 시행하였으며, 환자는 술 후 8일째에 특별한 문제 없이 퇴원하여 현재 외래 추적 관찰 중이다.

고찰

엡스타인 기형은 전체 선천성 심장기형의 0.3~0.6%의 빈도를 보이는 흔하지 않은 심장 기형이다[1]. 질환의 특징적인 해부학적 소견은 삼첨판막의 형성 부전(Delamination failure) 및 그로 인한 심방화된 우심실의 존재로 병리학적 이상 정도에 따라 증상이 나타나는 연령과 그 경중도가 매우 다양하다. 일반적으로 신생아기에 증상을 동반한 엡스타인 기형은 그 예후가 매우 불량한 것으로 알려져 있다[2].

전체 엡스타인 기형 환자 중 양심실 기형이 불가능한 경우는 대략 10% 정도로, 이런 환자군은 신생아기에 심한 증상을 나타내는 협착성 엡스타인 기형(Stenotic Ebstein anomaly)의 임상상을 보인다. 1991년 Starnes 등이 협착성 엡스타인 기형에 대한 새로운 고식적 수술방법(우심방축소술, 심방 중격 절제술, 전신-폐 단락술, 삼첨판막 폐쇄술)을 제시하였다. 그 이후 협착성 엡스타인 환자에 대한 임상 치험 보고는 매우 드물다가, 1998년 Van Son 등[3]이 엡스타인 기형을 가진 5명의 환아를 대상으로 한 변형 Starnes 술식의 결과를 발표하였다. 이들에 의하면 수술 후

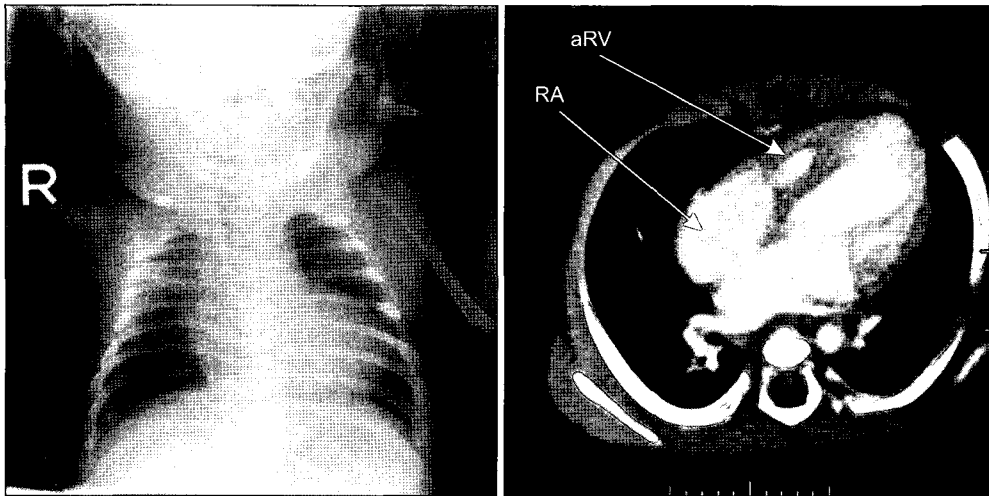


Fig. 3. Postoperative chest X-ray and cardiac computerized tomogram showing decreased heart size and effectively obliterated aRV, RA =Right atrium; aRV=Atrialized right ventricle.

환자들의 좌심실 용적이 크게 증가하였고 술 후 조기, 만기 사망이 없었으며, 모든 환자가 특별한 문제없이 양방향성 상대정맥-폐동맥간 단락술로 진행하였음을 보고하였다. 또한 1998년 Maeda 등[4]이 생후 36일에 Blalock-Taussig 단락술, 생후 63일에 Starnes 술식을 적용한 2단계 술식 후의 1년 경과추적 결과를 보고한 바 있고, 2004년 Adachi 등[5]이 생후 4일 된 증상을 수반한 엡스타인 기형의 환자의 Starnes 술식의 적용과 그 후 5년간의 경과를 추적하여 Fontan 술식까지 문제없이 진행하고 정상 심장크기로 잘 유지됨을 보고하였다.

대부분의 엡스타인 기형을 가진 환자의 경우 거대해진 심장에 의한 폐실질 압박의 문제가 심각하다. 1998년 Masato Endo 등[6]이 생후 11일 된 환자의 Starnes 술식의 성공적인 적용 사례를 보고하면서 엡스타인 기형 환자들은 심비대에 의해 이미 출산 전부터 폐실질 성장이 위축되며 이로 인한 횡경막 탈장 등의 합병증이 발생할 가능성이 다른 심기형에 비하여 높다고 하였다. Tanaka 등[7]이 주장했듯이 엡스타인 기형의 경우에는 심비대의 완화를 통해 폐압박을 해결해주어야만 충분한 가스교환이 이루어져 훨씬 안정적인 결과를 유도할 수 있다. 이러한 의미에서 본원에서 시행한 술식 중 우심실의 폐쇄 방법은 이전의 술식에서 시도하지 않은 새로운 방법의 심비대 완화 술식이라고 할 만하다. 기존의 술식의 경우 우심실 내에 혈전이 차면서 저절로 기능적 폐쇄가 이루어지는 것을 기다리거나 혹은 겔폼 등의 이물질을 채워서 우심실의 폐쇄를 유도하였지만, 본원에서 시행한 방법은 우심실의 첨부부터 봉합사를 사용하여 연속봉합을 간헐적으로 시도하여 우심실의 용적으로 줄이는 방법이며 이물질을 심장

내에 남김으로써 생기는 전신 색전증의 가능성을 배제시킬 수 있으면서, 잔존 우심실 내강을 없애주는 효과도 있을 것으로 생각된다.

저자들은 이번 증례를 통해 신생아기에 증상이 발현된 심한 엡스타인 기형에서 양심실성교정의 대상이 되지 않는 경우 저자들과 같은 변형 Starnes 술식의 적용이 수술적 수기가 매우 용이한 점, 심방화 우심실 내강 자체를 제거하므로써 심장비대로부터 유발되는 폐실질의 압박을 완화시킬 수 있다는 점, 기존의 Starnes 술식에 비해 안전하고 효과적으로 우심실을 혈액학으로부터 제외시킬 수 있다는 점 등의 장점이 있음을 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Anderson RH, Macartney FJ, Shinebourne EA, et al. Ebstein's malformation and related lesions of the tricuspid valve. Pediatric cardiology Edinburgh, Churchill Livingstone 1987;721-36.
2. Watson H. Natural history of Ebstein's anomaly of tricuspid valve in childhood and adolescence. An international co-operative study of 505 cases. Br Heart J 1974;36:417-27.
3. Van Son JA, Falk V, Black MD, Haas GS, Mohr FW. Conversion of complex neonatal Ebstein's anomaly into functional tricuspid or pulmonary atresia. Eur J Cardiothorac Surg 1998;13:280-5.
4. Maeda M, Sai N, Miyahara K, Sakuri H, Nakayama M. Two staged starnes operation for Ebstein's anomaly with pulmonary atresia in early infancy - a report of a success case. Jpn J Thorac Cardiovasc Surg 1998;46:1200-5.
5. Adachi I, Ishzaka T, Ichikawa H, Kagisaki K, Kokai S. Midterm result of a case after starnes operation. Jpn J Tho-

- rac Cardiovasc Surg 2004;52:272-5.
6. Endo M, Ohmi M, Sato K, Tanaka T, Kakizawa H, Tabayashi K. *Tricuspid valve closure for neonatal Ebstein's anomaly*. Ann Thorac Surg 1998;65:540-2.
7. Tanaka T, Kan T, Yamada M. *Three cases of neonatal Ebstein's anomaly with remarkable cardiomegaly*. Jpn J Pediatr Cardiol 1994;10:375-9.

=국문 초록=

출생 직후 Carpentier-Edward D 형의 Ebstein 기형을 진단 받은 신생아가 심한 저산소증 및 심부전의 증상을 보여 생후 16일째 응급수술을 시행하였다. 수술 소견 상 거대한 우심방 및 심방화 우심실, 작은 기능적 우심실, 삼첨 판막의 중격엽 및 후엽의 심한 하향 전위 및 전엽의 우심실 전벽 유착 등이 관찰되었고, 전형적인 협착성 엡스타인 기형으로 양심실 교정이 불가능한 상태로 판단되어 변형 Starnes 술식을 적용하였다. 즉 폐동맥판막 및 전위된 삼첨판막 개구창을 일차 봉합 폐쇄하고 광범위한 심방 중격 절제술 등을 시행한 후 우심실 전벽과 심실 중격 사이를 우심첨부에서부터 다중 봉합하여 막성 중격 주변으로 10 mm 정도 남기고 심방화 우심실 내부를 모두 봉합 폐쇄하였다. 또한 폐혈류 유지를 위하여 4 mm ringed Gore-Tex 도관을 무명동맥에서 주폐동맥까지 연결하였다. 환자는 수술 후 경과가 양호하여 술 후 17일째에 퇴원하였으며, 6개월 후 큰 문제 없이 양방향성 상대정맥-폐동맥 단락술을 시행할 수 있었다. 저자 등은 심한 협착성 엡스타인 기형 환자에게 간편하면서도 안전하게 심방화 우심실을 혈액학으로부터 제외시키는 변형 Starnes 방법을 적용하여 좋은 성적을 얻었기에 보고하는 바이다.

- 중심 단어 : 1. 선천성 심장병
2. 엡스타인 기형
3. 수술 방법