

# 심방중격결손을 동반한 이차성 전흉벽기형의 동시교정

-1예 보고-

김용희\*·정종필\*·김동관\*·윤태진\*·이은상\*·류상완\*·임한중\*

=Abstract=

## Simultaneous Repair of Secondary Anterior Chest Wall Deformity and Secundum Atrial Septal Defect

-1 Case Report-

Young Hee Kim, M.D.\* , Jong Pil Jung, M.D.\* , Dong Kwan Kim, M.D.\* ,  
Tae Jin Yun, M.D.\* , Eun Sang Lee, M.D.\* , Sang Wan Ryu, M.D.\* , Han Jung Lim, M.D.\*

A 13-year-old boy presented with anterior chest wall depression and dyspnea on exertion(NYHA II). He underwent Ravitch operation for pectus excavatum 7 years ago. A preoperative echocardiographic study revealed secundum atrial septal defect. He had no other abnormality of laboratory test, except FVC and FEV<sub>1</sub> were decreased into 2.03 L(72%) and 1.82 L(71%). He underwent repair of secondary anterior chest wall deformity and secundum atrial septal defect. We used unique method, raising sternum at right angle to secure good operative field for open heart surgery. Acute respiratory insufficiency was developed on postoperative day 1. Mechanical ventilation was applied which could be weaned on postoperative day 6 and thereafter hospital course was uneventful without any other sequale. He was discharged on postoperative day 19.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1997;30:1247-50)

**Kew word:** 1. Funnel chest  
2. Heart septal defect, Atrial

### 증 례

13세 남아가 정도의 운동시 호흡곤란(NYHA II)과 심한 전 흉벽함몰을 주소로 내원하였다. 환아는 7년전 누두흉으로 Ravitch 수술을 시행받은 과거력이 있었으며, 수술은 유방하 횡절개를 한후 양측 4번째부터 7번째까지의 기형늑연골을 제거하고 연골주위조직을 보존한 후 흉골전상부에 부분 골 절단술을 시행하였다. 내원당시 이학적 검사상 체중은 31

kg(< 3 percentile), 신장은 147.5 cm(< 3 percentile)으로 성장 상태가 미숙하였으며, 전흉벽함몰이 심했고(Fig. 1, 2), 심잡음이나 호흡잡음은 들리지 않았다. 운동시 호흡곤란의 원인을 찾기 위해 시행한 술전 심초음파상 우좌 단락을 보이는 12×8 mm의 이차성 심방중격결손이 진단되었고, 심장스캔상(Tc-99m DTPA 20 mCi) Qp/Qs는 3 이상이였다. 폐기능검사상 FVC가 2.03 L(Pred 72%), FEV<sub>1</sub>이 1.82 L(Pred 71%)로 감소된 소견을 보였고, 그외 술전 검사상 이상소견은 없었다.

\* 아산재단 서울중앙병원 울산대학교 흉부외과

\* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Asan Medical Center, College of Medicine, University of Ulsan

# 본 논문은 1997년 4월 18일 흉부외과 월례집담회(서울중앙병원)에서 구연하였습니다.

논문접수일 : 97년 5월 12일 심사통과일 : 97년 7월 16일

책임저자 : 김용희, (138-040) 서울특별시 송파구 풍납동 388-1, 서울중앙병원 흉부외과, Tel. (02) 224-3580, Fax. (02) 224-6966



Fig. 1. Preoperative chest lateral view.

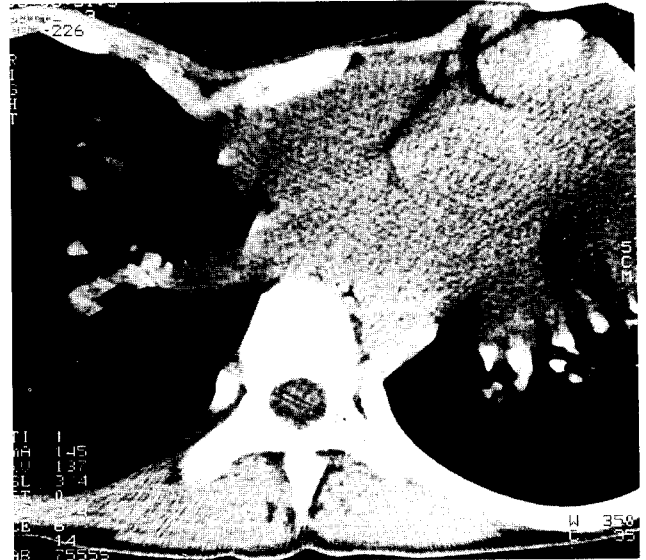


Fig. 3. Preoperative chest CT

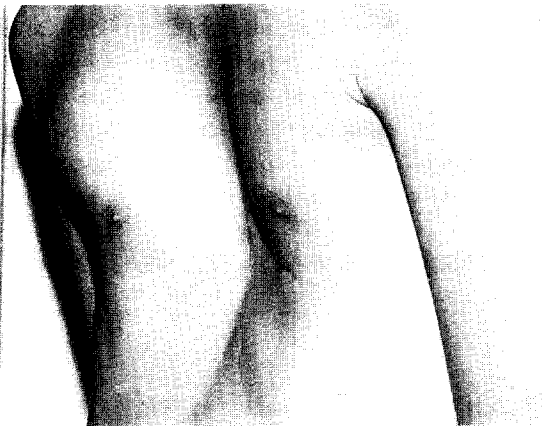


Fig. 2. Preoperative gross finding.

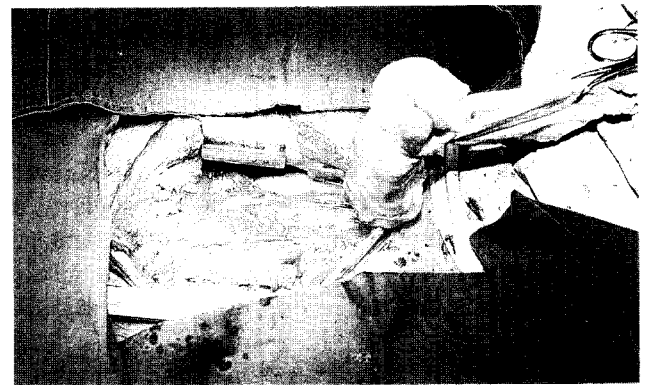


Fig. 4. Operative technique.

술전 흉부 전산화단층촬영상 흉골이 우측으로 20도 가량 기울어 있었고 심장이 좌측으로 심하게 편위된 소견을 보였으며(Fig. 3), 3-D reconstruction상 흉골의 변형은 심하지 않았으나 기형늑연골 잔유물의 심한 변형소견이 있었다.

수술은 양와위에서 피부를 정중흉절개한 후 흉근판을 늑연골 결합부위까지 연장하였다. 이전 수술후 생긴 3번째부터 7번째까지의 양측 기형늑연골 잔유물과 섬유조직을 흉골연과 늑연골 결합부위에서 제거하였다. 흉골은 주위조직과 박리한 후 병-흉골결합부위(manubrinosternal junction)에서 전상부 부분골절단술을 시행한 후 90°로 세워 지지대에 고정시킴으로써 개심술을 위한 시야를 확보하였다(Fig. 4). 심낭을

중절개하고, 우심방절개를 통해 심방중격결손을 직접 봉합하였다. 개심술시행후 심낭은 봉합하고, Steinmann pin 2번을 성형하여 흉골끝을 통과시켜 흉골을 지지시키고 양끝을 양측 5번째 늑골상연에 고정시켰다. 연골주위조직은 흉골연 하부에 봉합하고, 2개의 흉관을 심낭위에, 1개의 배액관을 흉근판 밑에 삽입하고 수술을 마쳤다. 환자는 술후 19시간째 인공호흡기를 제거하였으나 술후 26시간째 동요흉벽(flail chest)을 보이면서 호흡곤란이 심해지고 빈호흡(54/min) 소견을 보여 기도삽관을 다시 시행한 후 인공호흡기를 사용하였다. 술후 6일째 호흡부전이 호전되어 인공호흡기를 제거한 후 활력증후는 안정적인 소견을 보였다. 술후 13일째 시행한 심초음파상 단락의 소견은 없었으며 일반흉부 X-선 및 육안상 흉벽기형은 잘 교정된 소견을 보였으며(Fig. 5, 6) 환자는 별다른 문제없이 술후 19일째 퇴원하였다.

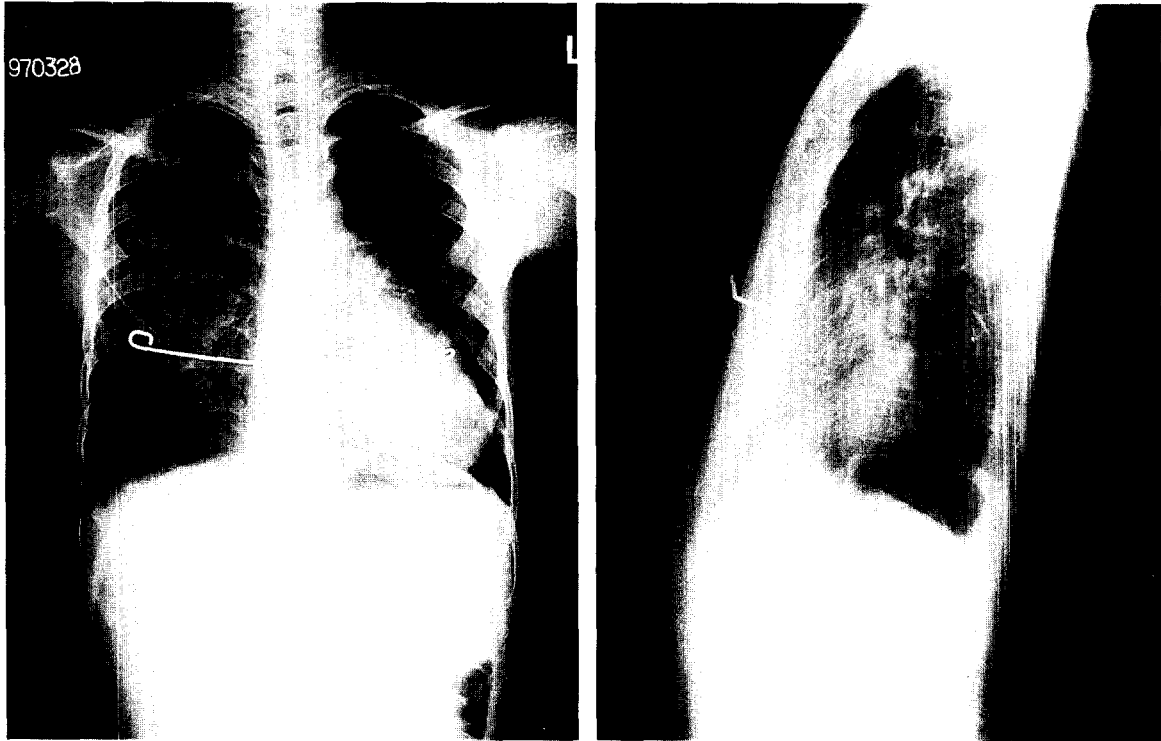


Fig. 5. Postoperative chest PA & lateral view.

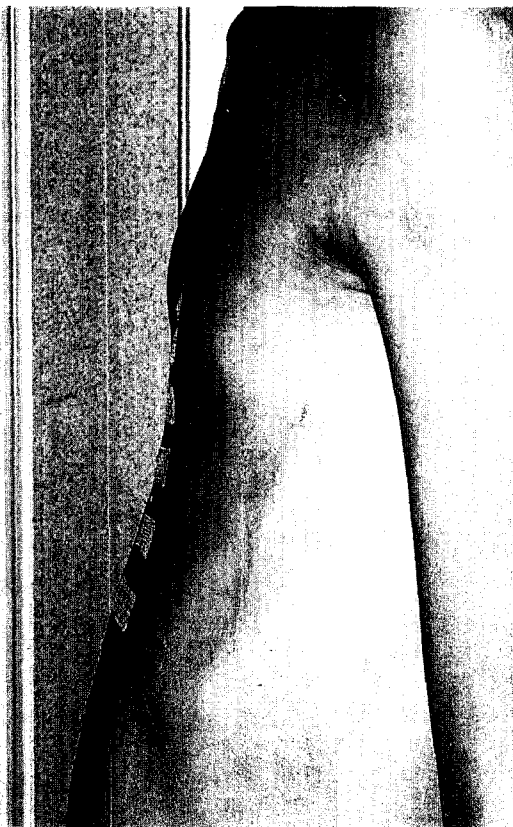


Fig. 6. Postoperative gross finding.

### 고 찰

흉벽기형은 대개 단독으로 존재하는데, 이중 선천성심장질환을 동반하는 경우는 1.5%였고, 선천성심장질환이 있는 경우 흉벽기형이 동반된 경우는 0.17%로 드물다고 Shamberger는 보고하였다<sup>1)</sup>. 선천성심장질환과 흉벽기형이 동반되는 증후군은 크게 두 종류가 알려져 있는데, 첫째는 흉골분절(Segmentation)과 골화의 이상으로 인해 short comma모양의 미분절흉골과 연골-병연결부위의 기형이 있는 Currarino-Silverman 증후군으로 50%에서 선천성심장질환이 동반되어 있을 수 있다고 Currarino 등이 보고하였다<sup>2)</sup>. 둘째는 난장증, 신낭종, 폐낭종이 특징인 Noonan 증후군으로 50% 정도의 환자에서 누두흉이나 구흉이 있고, 이중 60%에서 우측 선천성심장질환이 동반되어 있다고 Riggs는 보고하였으며<sup>3)</sup>, Marfan 증후군에서도 흉벽기형의 빈도가 높다고 알려져 있다.

누두흉의 경우 함몰된 흉벽과 우심실, 폐동맥이 밀착되어 있어 심실수축잡음이 들릴 수 있으므로 심장질환으로 인한 심잡음과의 감별이 어렵고, 흉벽함몰에 의해 후방전위된 좌심실로 인해 기좌위에서 심실충만이 제한되고 심박출량이 감소되어 운동시 호흡곤란과 같은 증상을 초래할 수 있다<sup>4)</sup>. 심장질환이 동반된 심한 누두형의 치료에서 고려해야 할 문제점으로는 첫째 흉골이 기형적으로 비대칭적인 각을 이루

고, 오목하면서 후방으로 전위되어 정중절개가 기술적으로 어렵다. 둘째 오목한 흉골절개면과 변형된 늑연골면을 따라 흉골전인기를 고정하기가 어려워 적절한 수술시야를 확보하기가 어려운데 특히 심장질환이 동반된 누두흉의 대부분은 심장이 좌측으로 전위된 경우가 많아 수술시야의 확보가 더욱 어렵다. 세째 동시교정시 대혈관의 시야확보가 어렵고 수술시간이 길어짐에 따라 치명적인 흉강내 출혈의 위험성이 증가할 수 있다. 그러나 흉벽기형을 교정하지 않고 심장수술만 할 경우 술후 심기능 혹은 폐기능의 장애가 악화될 가능성이 크다는 점이 문제가 된다. 네째 Haller 등은 조기에 광범위한 연골절제를 통한 흉벽교정시 혈관손상으로 인해 골성장능력이 저하되거나 골수염의 발생위험이 증가되어 술후 운동능력저하나 호흡곤란과 같은 만기 합병증이 발생할 위험성이 높아질 수 있으므로 적절한 수술시기를 결정하는 것이 중요하다고 하였다<sup>5)</sup>.

Jones 등은 흉벽기형을 교정하고 수 개월이 경과한 후 개심술을 시행하는 2단계 수술을 권고하였으며<sup>6)</sup>, Shamberger 등도 선천성심장질환을 동반한 흉벽기형 19예를 치료하여 흉벽교정과 개심술을 동시에 시행하는 경우 출혈, 불안정한 흉벽으로 인한 심폐기능의 장애나 골수염과 같은 주요합병증의 발생위험이 크므로 최소한 6주 정도의 간격을 두고 단계적으로 수술할 것을 주장하였다. 이에 반해 Tschirkov 등은 흉골과 병을 정중절개하고 병-흉골연결부위를 절단하여 늑막을 가지고 흉골-근연결부위를 외번시켜 흉골전인기로 견인함으로써 개심술과 흉벽교정을 동시에 할 수 있는 적절한 수술시야를 확보하는 방법을 통한 동시교정을 권고하였다<sup>7)</sup>. 본 증례의 경우 수술방침의 선택에 있어 첫째 늑간사이가 좁고 심장이 좌측으로 심하게 편위되어 있어 우측 개흉술을 통한 개심술을 시행하기가 어려웠고, 둘째 재발된 흉벽기형이므로 개심술후 전흉벽기형의 재교정이 어려울 것으로 여

겨졌고, 세째 개심술을 먼저 시행할 경우 술후 전흉벽기형으로 인한 심기능 혹은 폐기능의 장애 가능성이 예상되어 동시교정을 하였다.

아산재단 서울중앙병원 흉부외과에서는 심방중격결손을 동반한 이차성 전흉벽기형의 치료에서 전흉벽기형을 먼저 교정한 후 흉골절개를 하지 않고 흉골을 90°로 세우는 독특한 방법을 사용하여 적절한 수술시야를 확보한 후 개심술을 동시에 시행하여 좋은 임상결과를 얻었기에 수술치험 1예를 보고한다.

### 참 고 문 헌

1. Shamberger RC, Welch KJ, Castaneda AR, Keane JF, Fyler DC. Anterior chest wall deformities and congenital heart disease. J Thorac Cardiovasc Surg 1988;96:427-32
2. Currarino G, Siverman FN. Premature obliteration of the sternal sutures and pigeon-breast deformity. Radiology 1958;70:532-40
3. Riggs W. Roentgen findings in Noonan's syndrome. Radiology 1970;96:393-5
4. Gattiker H, Buhlman A. Cardiopulmonary function and exercise tolerance in supine and sitting position in patients with pectus excavatum. Helv Med Acta 1967;33:122-38
5. Haller JA, Colombani PM, Humphries CT, Azizkhan RG, Loughlin GM. Chest Wall Construction After Too Extensive and Too Early Operations for Pectus Excavatum. Ann Thorac Surg 1996;61:1618-25
6. Jones WG, Hoffman L, Devereux RB, Isom W, Gold JP. Staged Approach to Combined Repair of Pectus Excavatum and Lesions of the Heart. Ann Thorac Surg 1994;57:212-4
7. Tschirkov A, Natshev G, Mishev B. An easy and safe approach for simultaneous repair of severe pectus excavatum and the underlying lesions of the heart and thoracic aorta. J Thorac Cardiovasc Surg 1989;98(2):305-6

#### =국문초록=

7년전 누두흉으로 Ravitch 수술을 받은 13세 남아가 이차성 전흉벽기형과 운동시 호흡곤란(NYHA II)을 주소로 내원하였다. 술전 심초음파상 이차성 심방중격결손이 진단되었고, 폐기능검사상 FVC가 2.03L(72%), FEV<sub>1</sub>이 1.82L(71%)로 감소된 것외에는 술전 검사상 이상소견은 없었다. 수술은 양와위에서 흉골을 보존한 채 정중흉절개를 통해 흉근관을 만든후 기형늑연골 잔유물과 섬유조직을 제거하여 이차성 전흉벽기형을 교정한 후 흉골을 90°로 세움으로써 개심술을 위한 시야를 확보하여 심방중격결손을 동시에 교정하였다. 술후 1일째 급성호흡부전이 있어 기관내 재삽관 및 기계호흡을 시행하였고 술후 6일째 인공호흡기를 제거하였다. 환이는 합병증없이 회복되어 술후 19일째 퇴원하였다.

중심 단어 : 1. 전흉벽기형(누두흉)  
2. 선천성심장질환(심방중격결손)