

Starnes 수술의 중기결과

- 1예 보고 -

성시찬* · 손봉수* · 김영규* · 박진수* · 장윤희* · 이형두**

Midterm Result of Starnes Operation

- A case report -

Si Chan Sung, M.D.*, Bong-Su Son, M.D.*, Young-Kyu Kim, M.D.*,
Chin-Su Park, M.D.*, Yoon-Hee Chang, M.D.*, Hyoung Doo Lee, M.D.**

We report here on the midterm results after a Starnes operation for a severely symptomatic neonate with Ebstein's anomaly. A one-day-old baby presented with cyanosis and severe cardiomegaly. We performed patch closure of the tricuspid valve with a central shunt after failure of tricuspid valve repair with vertical plication of the atrialized ventricle at her age of 19 days. The coronary sinus was drained into the right ventricle. She underwent bidirectional cavopulmonary shunt and extracardiac conduit Fontan operation at her age of 16 and 30 months, respectively. She is now 56 months old and is doing very well. The recent follow-up study revealed that she was in normal sinus rhythm and had a normal sized left ventricle with good function and the small right ventricle without thrombus formation.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2007;40:696-700)

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

증례

환아는 재태주수 40주에 제왕절개로 태어났으며 출생 당시 체중은 3.51 kg이었다. 출생 당일 전신 청색증으로 응급실로 내원하였다. 내원 당시 산소포화도는 60~70% 정도였고 심한 대사성 산증은 없었다. 흉부단순 촬영상 심한 심비대 소견을 보였다(Fig. 1A). 환아는 곧 바로 신생아 중환자실로 옮겨져 Prostaglandin E1을 투여받았다. 이후 산소포화도는 85~88%를 유지하면서 청색증이 완화되었으나 빈호흡은 계속되었다. 심장 초음파상에서 심

한 엡스타인 기형으로 진단되었고 폐동맥 판막을 통한 전방 혈류는 거의 없었다(Fig. 2). 입원 7일째 기관삽관과 인공호흡이 필요하였고 입원 19일째 수술을 시행하였다. 수술 전 환아의 상태는 기계호흡을 하고 있었으며 Prostaglandin E1을 주입하고 있었고 심한 전신 부종과 함께 황달소견을 보였다. 수술은 정중흉골절개에 의해 심폐기가동하에 실시되었다. 외견상 심한 우심실 확장이 관찰되었고 우심방의 확장이 매우 심해 우측흉강을 거의 다 채우다시피 하였고 상행대동맥을 거의 다 덮고 있었다. 우심실 내의 해부학적인 소견은 전형적인 엡스타인 기

*부산대학교 의학전문대학원 흉부외과학교실
Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, School of Medicine, Pusan National University

**부산대학교 의학전문대학원 소아과학교실
Department of Pediatrics, School of Medicine, Pusan National University

논문접수일 : 2007년 7월 17일, 심사통과일 : 2007년 8월 28일
책임저자 : 성시찬 (602-739) 부산광역시 서구 아미동 1가 10번지, 부산대학교병원 흉부외과
(Tel) 051-240-7267, (Fax) 051-243-9389, E-mail: scsung21@hanmail.net

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

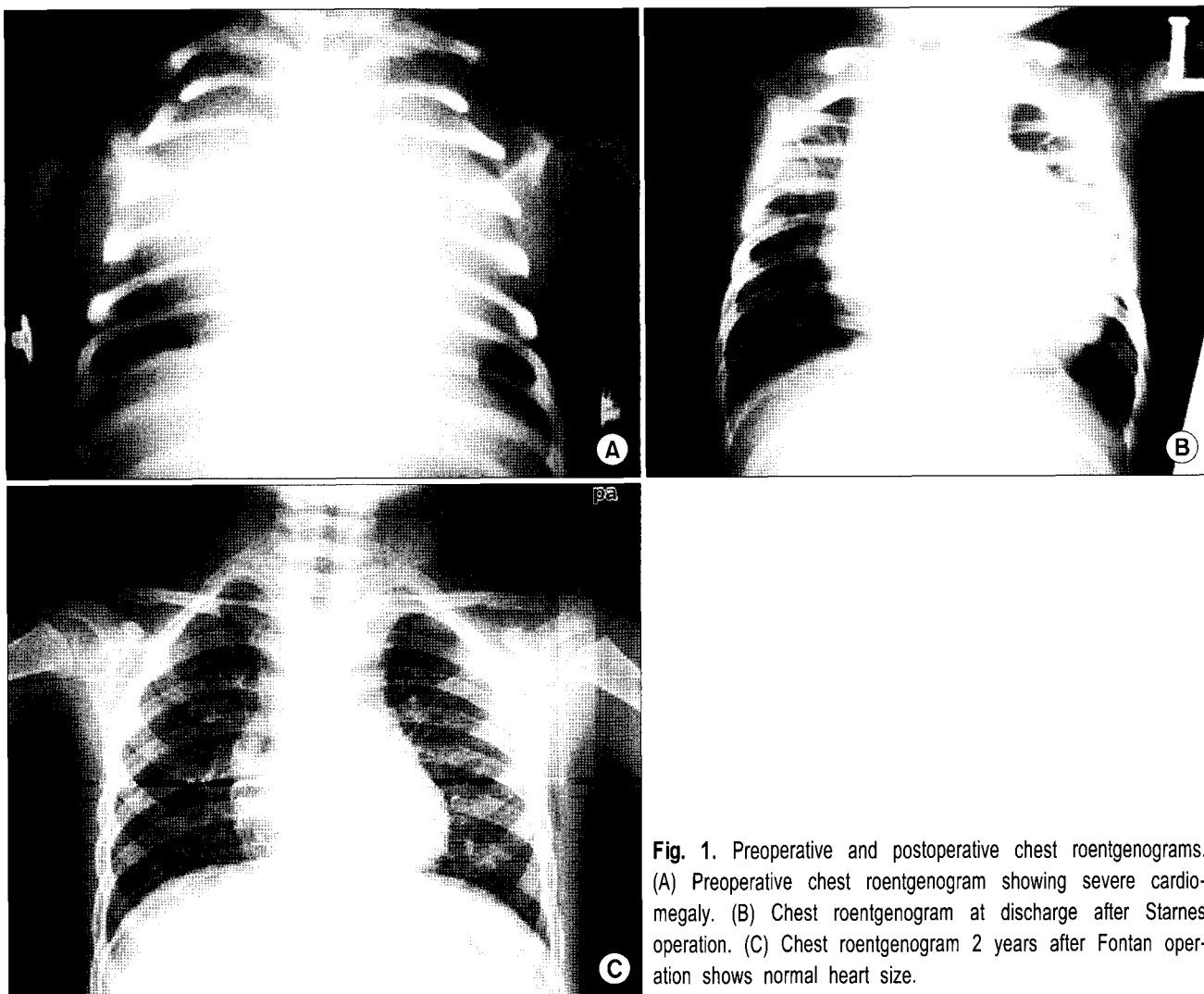


Fig. 1. Preoperative and postoperative chest roentgenograms. (A) Preoperative chest roentgenogram showing severe cardiomegaly. (B) Chest roentgenogram at discharge after Starnes operation. (C) Chest roentgenogram 2 years after Fontan operation shows normal heart size.

형으로, 심방화 우심실이 우심실 첨부까지 확장되어 있었으며 삼첨판의 전판엽은 그 크기가 크지 않았고 우심실벽에 붙어 있어 심한 Capentier C형으로 생각되었다. 폐동맥판은 거의 정상 크기로 판엽도 경한 판첨 비후를 제외하면 정상이었다. 수술은 전형적인 Capentier 술식을 적용하여 심방화 우심실의 수직 주름 축소술(vertical plication), 전엽의 단엽화를 위한 삼첨판 판엽성형술을 시행하였고 심방중격결손은 우심방 감압을 위해 부분적으로 폐쇄하였다. 이후 환자로부터 심폐기 가동을 이탈시키려 하였으나 높은 중심정맥압과 저산소증, 저혈압으로 실패하였다. 곧 바로 심정지를 다시 유도하고 난원와(fossa ovalis)의 조직을 모두 제거하여 큰 심방간 교통을

만들고 우심막을 이용하여 삼첨판을 덮었다. 이때 관상동맥은 삼첨판 쪽에 두도록 하여 방실결절과 그 전도계의 손상을 피하였다. 다시 심방 절개를 닫고 심장 박동하에서 상행대동맥과 주폐동맥 사이에 4 mm Gore-Tex tube graft (W.L. Gore & Associates, Inc. USA)를 이용하여 U-형의 중심 체폐동맥 단락술을 시행하였다. 이후 심폐기 이탈을 다시 시도하였고 심폐기 이탈은 순조로웠다. 중심정맥압은 낮게 유지되었고 산소포화도는 약 90% 정도 유지되었다. 전체 심폐기 가동시간은 206분, 대동맥 차단시간은 126분이었다. 흉골을 닫고 중환자실로 나올 수 있었으나 중환자실에 나온 2시간 후 진행되는 저혈압이 발생하여 흉골을 열었고 상당량의 혈종을

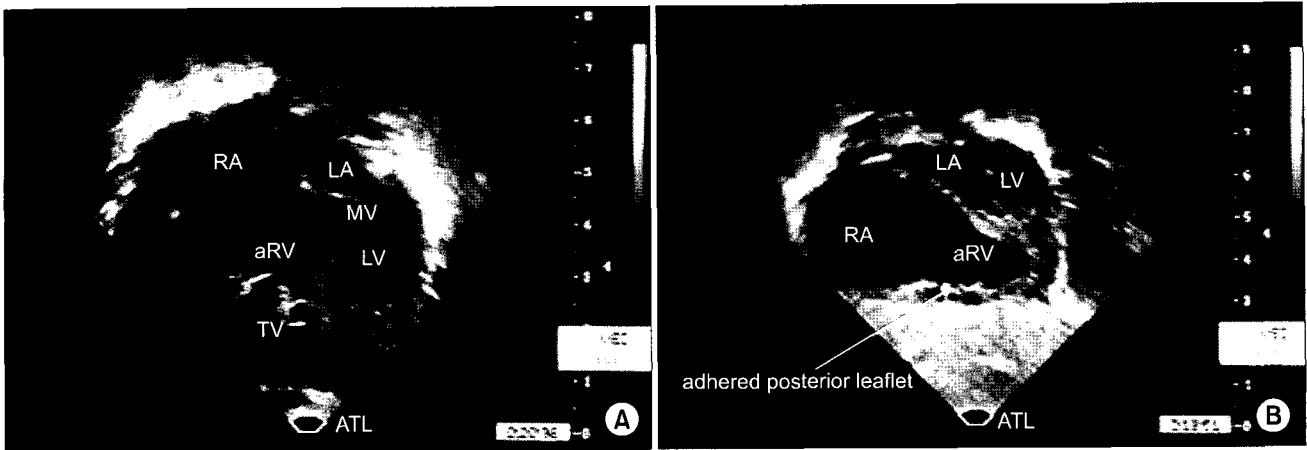


Fig. 2. Preoperative echocardiography. (A) Apical 4-chamber view. (B) Subcostal 4-chamber view. RA=Right atrium; aRV=Atrialized right ventricle; TV=Tricuspid valve; LA=Left atrium; MV=Mitral valve; LV=Left ventricle.

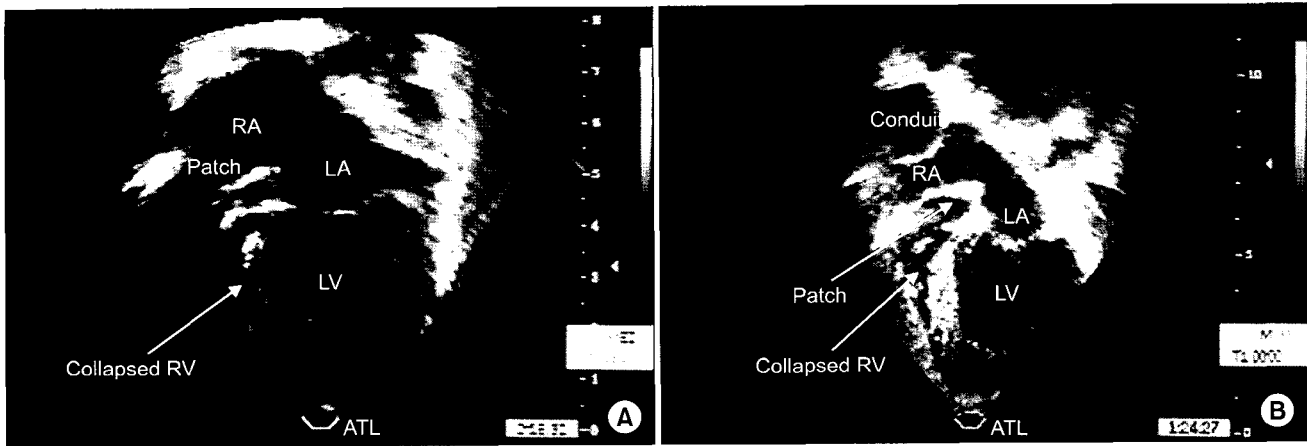


Fig. 3. Postoperative echocardiography (A) Echocardiography (apical 4-chamber view) after Starnes operation. (B) Latest echocardiography after Fontan operation shows very small RV chamber. RA=Right atrium; RV=Right ventricle; LA=Left atrium; LV=Left ventricle.

제거하고 수술창을 Gore-Tex soft tissue patch (W.L. Gore & Associates, Inc. USA)로 덮었다, 이후 과폐혈류(pulmonary overflow)로 인한 경도의 대사성 산증은 있었으나 혈압이나 산소포화도는 잘 유지되었다. 체내 수분 조절을 위해 술 후 3일간 복막투석을 시행하였고 수술 후 4일째 지연홍굴 봉합을 시행하였으며 11일째 인공호흡기로부터 이탈할 수 있었다. 인공호흡기간이 길었던 것은 술 전 심한 전산부중에 이은 술 후 모세혈관 누출 증후군(capillary leak syndrome)과 과폐혈류에 기인한 것이었다. 수술 후 25일째 일반 병실로 올라갈 수 있었고 이 당시 FiO₂ 약 40% 산소 흡입에서 SPO₂ 85% 정도 유지되었다. 수유(feeding)가 원활하지 못해 퇴원이 늦어져 수

술 후 57일째 퇴원하였다(Fig. 1B). 이후 환아는 잘 성장하였으며 생후 16개월 때 체중 10.05 kg으로 양방향성 상공정맥-폐동맥 문합술을 특별한 문제없이 시행 받았으며, 생후 30개월 때 체중 12.8 kg이었으며 20 mm Gore-Tex tube graft (W.L. Gore & Associates, Inc. USA)를 이용하여 심외도관 폰탄수술을 시행하였다. 양방향성 상공정맥-폐동맥문합 및 심외도관 폰탄수술 모두 체외순환하에서 심정지 없이 시행하였다. 폰탄 수술 전 폐동맥 평균압은 11 mmHg였고, 폐동맥 저항은 0.8 Wood unit였다. 폰탄수술 후 중심정맥압은 13 mmHg 정도 유지되었다. 폰탄 수술 2년 후 촬영한 단순 흉부 촬영상 정상 크기의 심음영을 보여주었고(Fig. 1C), 3D CT소견상 Fontan path-

way는 협착 없이 잘 유지되고 있음을 보여 주었다. 현재 생후 56개월이며 최근 심초음파 검사상 정상적인 좌심실 기능과 함께 매우 작은 우심실을 보여주고 있고 우심실 내 혈전생성의 증거는 없었다(Fig. 3B). 환아는 폰탄수술 후 6개월간 warfarin을 투여받았으며 이 후 현재까지 아스피린을 투여받고 있는 중이다. 현재 환아는 NYHA class I으로 운동제한 없이 잘 성장하고 있다.

고 찰

신생아 시기에 심한 증상을 나타내는 엡스타인 기형은 그 예후가 매우 불량한 것으로 알려져 있다. Roberson 등[1]은 인공호흡이 필요하고, Prostaglandin E1의 투여가 필요하며, 심부전이 있는 경우 75%의 사망을 보인다고 하였다. 실제로 Starnes 등[2]에 의해 새로운 고식적 수술법, 즉 첩포에 의한 삼첨판 폐쇄술, 심방중격절제술, 우심방 축소술, 전신-폐 단락술이 발표되기 이전에는 이런 심한 신생아 환자에서 성공적인 수술법이 보고되지 않았다. 1991년 Starnes 등[2]에 의해 5예의 성공례가 보고된 뒤로는 최근 Reemtsen 등[3]에 의한 논문이 가장 많은 신생아기 엡스타인 기형 수술결과를 보고한 것으로 생각된다. 14년 동안, 16예 중 14예에서 우심실 제외술이 시행되었다고 하였다. 이들은 삼첨판 성형술이 불가능하거나, 기능을 하는 우심실이 부족하거나 쉽게 교정되지 못 할 우심실유출로 폐쇄가 있을 때 우심실 제외술을 사용한다고 하였다. 특히 이들은 우심실의 감압을 위한 동종 폐동맥판 이식은 결과가 좋지 못하였고, 삼첨판을 판막 수준에서 첩포로 폐쇄하여 관상동맥동을 우심방에 두고, 이 첩포에 4 mm 구멍을 내어 우심실을 감압시키면 우심실이 매우 작게 유지되면서 좋은 결과를 보였다고 강조하였다. 수술결과는 모두 5명이 사망하여 31%의 사망률을 보였다고 하였다. 그러나 Knott-Craig는 이 논문[3]의 토론(discussion)에서 최근 12년 동안 22예의 신생아 엡스타인 기형을 경험하고 모든 예에서 양심실교정을 시도하였고 70%의 생존율을 보였다고 주장하여 아주 다른 외과적 치료전략을 가지고 있었다. 본 증례에서도 처음 양심실 교정을 시도하여 삼첨판 성형술과 심방화 우심실의 주름 축소술을 시도하였으나 전엽의 크기가 크지 못하고 기능을 할 수 있는 우심실이 너무 작아 실패하였다. 이후 Starnes 수술로 전환하여 환아를 구할 수 있었다.

Starnes 수술 시 특별히 고려되어야 하는 것은 가급적

우심방이나 우심실의 크기를 줄여 거대해진 심장에 의한 폐실질 압박의 문제를 해결하여야 하고 우심실 제외 시 우심실의 감압을 어떻게 하느냐 하는 것이다. 심장 크기의 감소는 우심방 축소술 및 심방화 우심실의 주름 축소술로 대부분 해결할 수 있다. 우심실 감압 문제는, 남아있는 우심실이 감압이 되지 않을 경우 심실중격이 좌측으로 편향되어 좌심실 혈류 유입을 제한하므로 좌심실 기능에 심각한 이상을 초래할 수 있기 때문에 이 수술에서 매우 중요하다. 국내의 이승현 등[4]은 폐동맥 판막과 삼첨판을 일차 봉합으로 폐쇄하고 심방화 우심실을 우심실 전벽과 심실중격사이를 심첨부에서부터 다중봉합법으로 우심실을 폐쇄하여 심장의 크기를 크게 줄였다고 하였다. Watanabe 등[5]은 Starnes 수술 시 주폐동맥을 묶고 삼첨판을 첩포로 폐쇄시킬 때 우심실 혈액의 방출(drain)을 위해 막성 심실중격 주위를 폐쇄하지 않고 열어 놓았으나 수술 후에 이 부위가 막히면서 과팽창(overdistension)된 우심실에 의한 좌심실 압박으로 순환 장애가 발생하여, 응급 재수술로 우심실의 혈전을 제거하고 우심실 제외를 위한 첩포에 4 mm 구멍을 만들어 문제를 해결하였다고 보고하였다. 본 저자들의 증례에서는 심장의 크기를 줄이기 위해 우심방 축소술을 실시하였고 심방화 우심실에는 주름 축소술을 시행하였다. 우심실 제외는 심전도계의 손상을 피하기 위해 관상정맥동을 우심측에 두었고 우심실로 유입되는 혈류의 방출을 위해 폐동맥판도 그냥 두었다. 이 수술 후 저자들의 관심은 남겨 놓은 우심실의 변화와 폰탄수술 후 우심실, 주폐동맥 등에 혈전 발생 가능성이었다. 그러나 폰탄수술 후 약 2년이 지난 현재까지는 우심실과 주폐동맥에서 혈전 생성의 증거는 없었으며(Fig. 3B), 우심실도 매우 작게 유지되면서 좌심실 기능에 영향을 주지 않았다. 또한 상심실성 혹은 심실성 부정맥의 발현도 없이 현재까지는 매우 만족할 만한 경과를 취하고 있다. 그러나 이들 문제에 대한 장기적인 면밀한 추적조사가 있어야 한다고 생각한다.

참 고 문 헌

1. Roberson DA, Silverman NH. *Ebstein's anomaly: echocardiographic and clinical features in the fetus and neonate.* J Am Coll Cardiol 1989;14:1300-7.
2. Starnes VA, Pitlick PT, Bernstein D, et al. *Ebstein's anomaly appearing in the neonate: a new surgical approach.* J Thorac Cardiovasc Surg 1991;101:1082-7.

3. Reemtsen BL, Fagan BT, Wells WJ, Starnes VA. *Current surgical therapy for Ebstein anomaly in neonates*. J Thorac Cardiovasc Surg 2006;132:1285-90.
4. Lee SH, Yun T. *Modified Starnes operation for neonatal stenotic Ebstein anomaly*. Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2005;38:633-6 .
5. Watanabe M, Harada Y, Tacheuchi T, Satomi G, Yasukouchi S. *Modified Sarnes operation for neonatal Ebstein's anomaly*. Ann Thorac Surg 2002;74:916-7.

=국문 초록=

심한 엠스타인 기형을 갖고 있는 한 신생아에서 Starnes 수술 후 중기 수술 결과를 보고한다. 환아는 출생 당일 청색증과 함께 심한 심비대로 입원하였다. 생후 19일째 심방화 우심실의 축소술과 함께 삼첨판 성형술을 시도하였으나 실패하였고 관상정맥동을 우심실 쪽에 두면서 삼첨판을 첩포로 폐쇄시키고 체폐동맥 단락술을 시행하였다. 생후 16개월에 양방성 상공정맥-폐동맥 문합술을 시행하였고 30개월에 심외도관 폰تان수술을 시행하였다. 현재 환아는 생후 56개월로 특별한 신체적 제한 없이 잘 지내고 있다. 최근 추적 심장검사서 동율동 상태로 매우 작은 우심실과 함께 정상적 좌심기능을 보여주고 있고 우심실에 혈전 형성의 증거는 없었다.

- 중심 단어 : 1. 선천성 심기형
2. 신생아
3. 엠스타인 기형