

신생아에서 Berry 증후군의 자가동맥 락판을 이용한 일차 완전교정술

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

One Stage Repair of Berry Syndrome in a Neonate Using an Autologous Arterial Flap

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

Berry syndrome (a distal aortopulmonary window and a right pulmonary artery originating from the ascending aorta, an intact ventricular septum, a patent ductus arteriosus and an interrupted aortic arch) is a rare complex congenital cardiac malformation. We describe a case of one stage repair with using an autologous arterial flap in a 19-day-old neonate who was suffering with this malformation, and we report on the development of postoperative right pulmonary artery stenosis and its successful management with performing multiple balloon angioplasties.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2008;41:499-503)

- Key words:**
1. Congenital heart disease
 2. Aortopulmonary window
 3. Aortic arch interruption
 4. Berry syndrome

증례

환아는 재태주수 39주에 제왕절개 분만으로 태어났으며 출생당시 체중은 2,800 g이었다. 본원 내원당시 빈호흡 및 꺾노 소견과 상하지 산소포화도 차이를 보였다. 심초음파 상 대동맥 폐동맥창, A형 형태의 대동맥단절, 대동맥에서 기시하는 우폐동맥의 소견을 보였고 삼차원 컴퓨터 단층 촬영을 통해 더욱 명확히 확인할 수 있었다(Fig. 1). PGE1 을 투여하면서 전신상태가 개선되었으며 소변량도 적절히 유지되었다. 생후 19일째 수술을 시행하였으며 당시 체중은 3,570 g이었다.

정중흉골절개를 하고 상행대동맥, 대동맥궁 혈관, 좌우 폐동맥, 개방성 동맥관을 박리하였다. 무명동맥에 3.5 mm Gore-Tex tube graft를 문합하고 여기에 10F 동맥관(DLP

Pediatric One Piece Arterial Cannula, Medtronic, Minneapolis, USA)을 연결하여 전신 및 국소 뇌관류시에 이용하였다. 동, 정맥관을 삽관하고 체외순환을 시행하였다. 심폐기 가동 후 개방성 동맥관 및 상부 하행대동맥을 광범위하게 박리하고 좌우폐동맥을 굵은 견사를 감아 폐쇄시켰다. 개방성 동맥관을 통하여 하행대동맥에 8F 동맥관을 유치하고 개방성 동맥관을 혈관 견인 끈(vessel loop)으로 묶어 상하대동맥을 동시에 관류하면서 심내 기형을 먼저 교정하였다. 심정지를 유도하고 상행대동맥 전벽에 종절개를 가하여 대동맥-폐동맥창과 우폐동맥 대동맥기시의 해부학적 구조를 관찰하였다. 대동맥 폐동맥창은 직경이 9 mm 정도로 대동맥 관막 3 mm 상방에서 우측 폐동맥이 기시하는 상연까지 존재하였고 우측 폐동맥은 5 mm 정도의 직경으로 상행 대동맥의 후외측에서 기시하고 있었다. 대

*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 8일, 심사통과일 : 2008년 3월 3일

책임저자 : 성시찬 (602-739) 부산시 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.

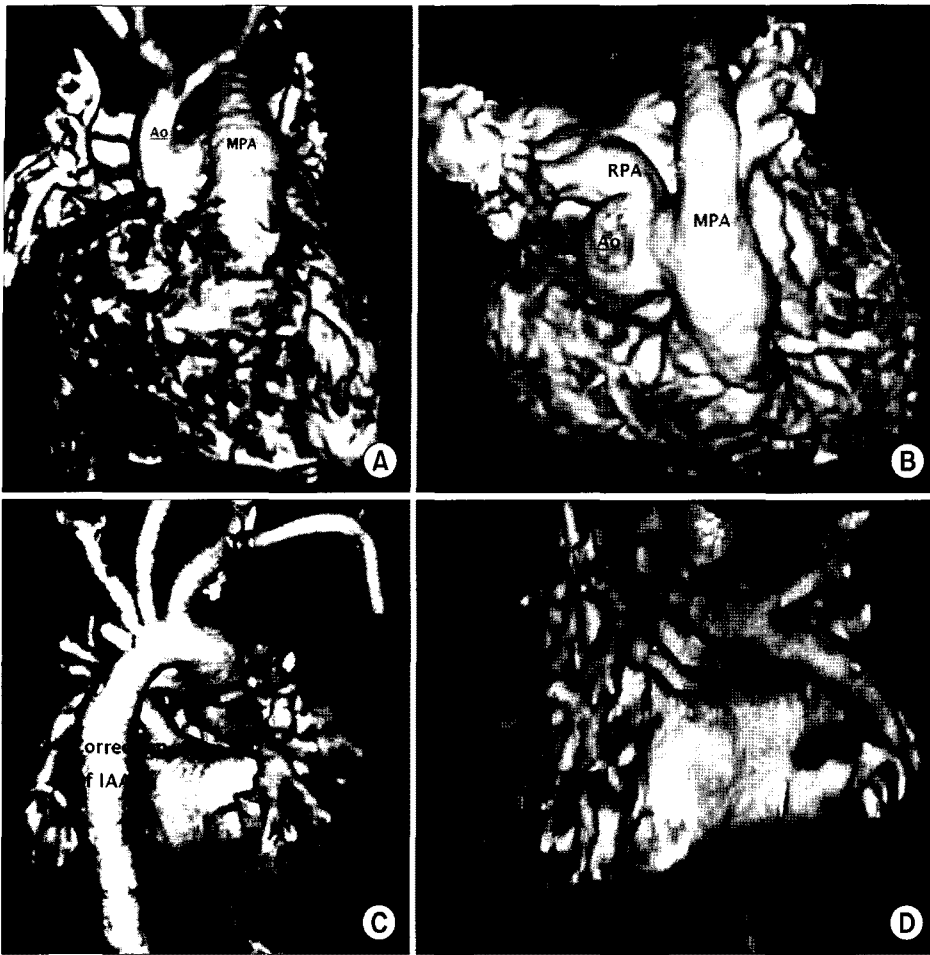


Fig. 1. Preoperative and postoperative 3D CTangiography. (A) and (B) show aortopulmonary window and RPA originating from the ascending aorta. (C) and (D) show postoperative views of aortic arch and pulmonary artery. Ao=Aorta; RPA=Right pulmonary artery; MPA=Main pulmonary artery.

동맥-폐동맥창의 앞쪽 경계부를 기저부(base)로 하여 주폐동맥의 전벽을 “ㄷ” 모양으로 절개하여 적당한 크기의 피관을 만들고 이 피관을 대동맥-폐동맥창을 통하여 상행대동맥쪽으로 옮겨 우폐동맥의 개구부를 덮음으로서 상행대동맥과 분리하였다. 상행대동맥의 종결개를 폐쇄하고 대동맥결자를 풀어 우폐동맥의 내경이 충분한지를 관찰하였다. 우리는 곧 주폐동맥 피관이 너무 커 우폐동맥의 내경이 좁아져 있음을 인지하고 다시 대동맥의 종결개를 열고 주폐동맥의 피관을 상당부분 잘라낸 다음 다시 우폐동맥 개구부와 함께 대동맥-폐동맥창을 이중연속봉합으로 폐쇄하였다. 원위부 대동맥이 매우 가늘었으므로 상행대동맥의 종결개를 원위부 대동맥으로 확장하고 주폐동맥 피관으로부터 잘라낸 조직으로 덮어 원위부 대동맥을 확장하였다(Fig. 2). 다시 대동맥 결자를 풀어 우폐동맥의 내경이 충분함을 확인한 후, 다시 심장지를 시키고 대동맥궁 재건을 하였다. 우선 하행대동맥 관류를 중단하고 박리된 하행대동맥으로부터 동맥관 조직을 완전히 제거하였다. 직장체는 21°C에서 국소 뇌관류(50 mL/kg/min)를 시

행하면서 원위부 상행대동맥에 하행대동맥을 문합하였다. 대동맥내 공기를 제거하면서 대동맥궁 혈관들을 다시 열고 하행대동맥 결자를 풀어 재가온과 함께 전신순환을 하였다. 심장 박동이 다시 시작되었고 심장 박동하에서 주폐동맥 전벽의 결손부를 처리하지 않은 자가 심낭으로 덮었다. 심장박동은 동물동으로 돌아 왔으며 환자를 특별한 문제없이 심폐기로부터 이탈시킬 수 있었다. 체외 순환 시간은 187분이었고 심근허혈 시간은 121분, 하행대동맥 차단 시간은 28분이었다.

환자는 술 후 안정적인 활력징후를 유지하였고 술 후 2 일째 기계호흡으로부터 순조롭게 이탈시켜 발관(extubation)하였으며 술 후 4 일째 소아과병동으로 전실하였으며 15 일째 퇴원하였다. 술 후 시행한 삼차원 컴퓨터 단층촬영 영상 우폐동맥 기시부가 조금 좁게 보였으나 심초음파상 혈류에 큰 영향은 없었다(Fig. 1). 이 후 경과 관찰 중 우폐동맥 협착이 심해져 술 후 8개월, 13개월, 19개월에 폐동맥 풍선 확장술을 시행하였으며 마지막 풍선 확장술 후의 폐동맥 혈관 조영에서는 우폐동맥 기시부 협착이 거의 해

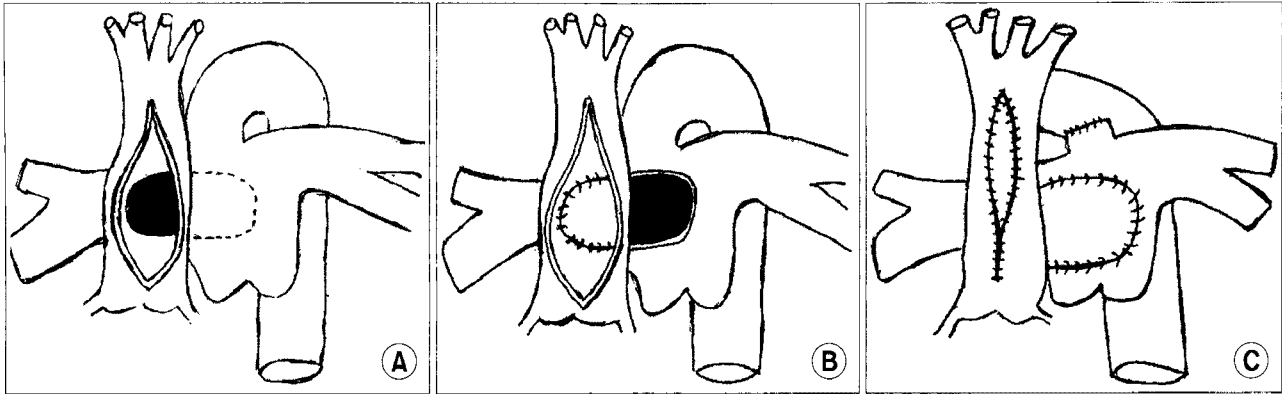


Fig. 2. Schematic drawings of operative procedure. (A) An arterial wall flap was created from the main pulmonary artery (dotted line) following longitudinal aortotomy, (B) the flap was located to the defect between ascending aorta and right pulmonary artery, (C) the aortotomy was covered with pulmonary arterial patch to enlarge small distal ascending aorta and the defect of main pulmonary artery was covered with autologous pericardial patch.

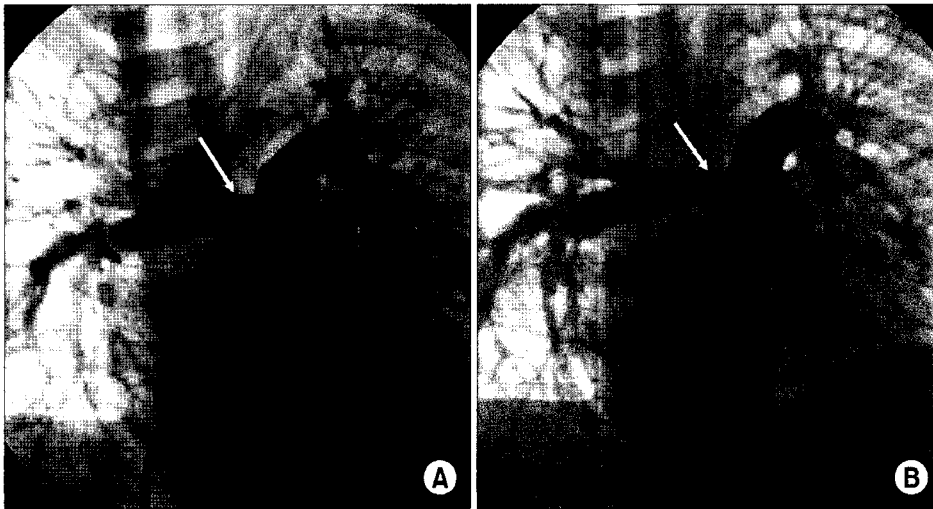


Fig. 3. Follow-up pulmonary artery angiography taken 29 months after operation. (A) Right pulmonary artery stenosis before balloon dilatation. (B) Enlarged right pulmonary artery after balloon dilatation.

결되었음을 보여주었다(Fig. 3). 또한 경과 관찰 중 상행대동맥의 협착, 확장이나 동맥류형성, 대동맥-폐동맥루 등의 합병증은 발견할 수 없었다. 현재 32개월동안 추적관찰중으로 특별한 증상없이 정상적으로 잘 성장하고 있다.

고 찰

1982년 Berry 등[1]이 원위부 대동맥-폐동맥창, 우폐동맥 대동맥기시, 온전한 심실중격결손, 개방성 동맥관, 대동맥궁 차단, 복합 선천성 심기형의 수술적 교정을 처음으로 발표하였다. 이들은 폐혈관 질환이 진행하기 전인 신생아 시기에 완전 교정을 강조하였고 이를 근간으로 하여 이후 다양한 방법들이 시도 되어 왔다.

국내에서의 Berry 증후군의 교정은, 1991년 정윤섭 등

[2]이 단계적 수술법으로 교정한 수술례를 처음 보고하였고 이호철 등[3], 최창휴 등[4]이 정중흉골절개에 의한 성공적인 일차완전교정을 보고한 바 있다. 그러나 자가 동맥 피관을 이용한 수술법은 저자들이 처음 보고하는 바이다.

Berry 증후군의 교정술에 있어 대동맥-폐동맥창 교정과 함께 우폐동맥의 대동맥 기시를 교정하는 것이 가장 중요한 부분중 하나라 할 수 있다. 우폐동맥을 상행대동맥에서 분리하여 주폐동맥에 직접 문합하는 방법은 대동맥-폐동맥창이 큰 경우 수술 수기상 거의 불가능하다, 그러므로 대부분 우폐동맥과 주폐동맥간의 연결을 유지하기 위해서는 대동맥후벽의 조직을 이용하게 된다. 우폐동맥과 주폐동맥을 대동맥후벽으로부터 분리하고 분리해낸 결손부를 첩포로 재건하여 우폐동맥과 주폐동맥 사이의 연결을 유지하는 술식이다. 이때 대동맥 후벽의 결손부는

직접 문합하거나[4], 첩포로 재건하는 방법이 있으며 이 결손부를 하행대동맥과의 문합부로도 이용할 수[5]도 있다. 이 수술수기는 우폐동맥과 상행대동맥 최소한 한 곳, 또는 양쪽에 첩포를 사용하여야 하므로 환아가 성장하면서 우폐동맥 첩포로 인한 폐동맥 협착, 또는 상행대동맥 첩포에 의한 대동맥 협착, 대동맥류형성, 대동맥 확장에 의한 폐동맥 압박 등, 술 후 많은 문제점을 일으킬 수 있다.

저자가 사용한 방법, 즉 대동맥-폐동맥창의 전방 경계부 주위의 주폐동맥 전벽을 피관으로 이용하여 대동맥-폐동맥창을 폐쇄하면서 상행대동맥과 우폐동맥을 서로 격리하는 방법은 대동맥-폐동맥창 수술에 이용되던 방법으로, Chiu 등[6]이 Berry 증후군에 이용하였다. 이때 주폐동맥의 전벽 결손부위는 직접 문합하던지 첩포로 재건하게 된다. 대부분의 경우 주폐동맥은 매우 크므로 이를 첩포로 크게 재건하면 큰 문제가 없다. 이 술식의 가장 큰 장점으로, 상행대동맥의 후벽과 우폐동맥의 전벽이 모두 자가 조직으로 재건되어 성장의 가능성이 커서 장기결과에 유리할 것이라는 점이다. 그러나 주폐동맥의 자가피관의 크기가 매우 정확해야 한다. 주폐동맥의 자가피관의 크기가 큰 경우 상행대동맥내의 높은 압력으로 인해 피관이 우폐동맥으로 팽대(bulging)됨으로서 우폐동맥이 좁아질 수 있고, 피관이 너무 작을 경우는 상행대동맥에 협착이 발생할 수 있기 때문이다. Chiu 등[6]은 대동맥 절개를 통해 접근하여 더 정확한 이식편의 설계를 가능하게 하였다. 본 증례에서도 저자 등은 과잉 피관에 의한 우폐동맥의 협착을 우려하여, 상행대동맥과 우폐동맥을 주폐동맥 피관으로 격리한 후 대동맥 겹자를 풀고 상행대동맥을 확장시킨 후 주폐동맥을 통해 우폐동맥의 입구를 관찰하였고 그 입구가 좁음을 확인하고 다시 피관의 크기를 줄여 상행대동맥과 우폐동맥을 격리 재건하였다. 수술 후 CT scan에서도 상행대동맥의 협착 혹은 확장은 발견되지 않았다. 저자들은 술 후 CT scan에서 우폐동맥의 기시부가 경미하게 좁아져 있음을 발견할 수 있었고(Fig. 1) 이는 시간이 지남

에 따라 심해지는 경향을 보였지만 이는 피관의 후방 확장에 의한 것은 아니었다. 시간이 감에 따라 협착이 심해지는 경향은 혈류의 와류(turbulence)에 의한 현상으로 생각되었다. 세 차례에 걸쳐 점진적으로 우폐동맥 풍선 확장술을 시행함으로써 우폐동맥협착은 극복될 수 있었다. 우폐동맥 기시부위의 전벽이 상행대동맥 후벽이므로 풍선 재건술이 유효할지가 저자들의 관심사였으나 풍선재건술에 잘 반응하였고 우폐동맥 상행대동맥 모두가 자가 조직이므로 향후 우폐동맥의 성장과 함께 좋은 결과가 기대된다.

참 고 문 헌

1. Berry TE, Bharati S, Muster AJ, et al. *Distal aortopulmonary septal defect, aortic origin of the right pulmonary artery, intact ventricular septum, patent ductus arteriosus and hypoplasia of the aortic isthmus: a newly recognized syndrome.* Am J Cardiol 1982;49:108-16.
2. Jeong YS, Song MG. *Distal type of aortopulmonary septal defect with aortic origin of right pulmonary artery and interrupted aortic arch a case of successful surgical report.* Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1991;24:693-700.
3. Lee HC, Ryu HY, Jung TE, et al. *One stage repair of distal aortopulmonary septal defect, aortic origin of right pulmonary artery, patent ductus arteriosus and hypoplasia of aortic isthmus a case report.* Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1996;29:554-8.
4. Choi CH, Kim WH, Kwak JG, et al. *One stage repair of Berry syndrome in a neonate.* Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2004;37:918-21.
5. Burke RP, Rosenfeld HM. *Primary repair of aortopulmonary septal defect, interrupted aortic arch and anomalous origin of the right pulmonary artery.* Ann Thorac Surg 1994;58:543-5.
6. Chiu I, Wu S, Lee M. *One stage repair of interrupted aortic arch and aortopulmonary window with an autologous arterial flap.* J Card Surg 1999;14:306-9.

=국문 초록=

원위부 대동맥-폐동맥창, 우폐동맥 대동맥기시, 온전한 심실중격결손, 개방성동맥관, 대동맥궁차단으로 구성된, 소위 Berry syndrome이라고 불리는 이 기형은 매우 드문 복잡 심기형이다. 생후 19일된 신생아에서 자가동맥 피관을 이용한 일차 완전교정술과 추적관찰에서 발생한 우폐동맥 협착 및 그의 풍선성형술에 의한 성공적 치료를 문헌고찰과 함께 보고한다.

- 중심 단어 : 1. 선천성 심기형
2. 대동맥 폐동맥창
3. 대동맥궁단절
4. Berry 증후군