Marfan 증후군의 수술 교정 1례

이 승 열* · 남 영 수** · 김 형 묵*

=Abstract=

One Stage Correction of the Pectus Excavatum with Marfan Syndrome

Seung Yeol Lee, M.D.*, Young Soo Nam, M.D.**, Hyoung Mook Kim, M.D.*

Pectus excavatum occasionally occurs in patients who have underlying cardiac disease, especially Marfan syndrome. This report describes a patient with pectus excavatum who had ascending aortic aneurysm with aortic regurgitation and anterior leaflet prolaps of mitral valve. This patient underwent replacement of aortic valve and ascending aorta with 25 mm SJM valved conduit graft (Bentall operation with Cabrol shunt), and mitral valve replacement with SJM 31 mm, the pectus excavatum was corrected at the time of completion of the intracardiac operation with the modified sternal turnover.

This procedure offered excellent operative exposure for the inracardiac operation with prevention of low cardiac output after operation due to depressed sternum and maintained chest wall stability resulting good cosmetic chest wall appearance. This patient recovered and discharged in good postoperative result with minimal temporary peroneal nerve palsy in his left leg.

(Korean J Thoracic Cardiovas Surg 1995;28:65-8)

Key words : 1. Annuloaortic ectasia
2. Funnel chest

증 례

17세 남자 환자로 오목가슴기형 교정을 위해 1993년 11월 29일 내원하였다. 신장 193cm, 체중 67Kg으로 비정상적으로 큰 키에 거미형 손발 기형(arachnodactly)이 있어 Marfan 증후군이 의심되었다. 검사결과 오목가슴은 Vertebrae index가 40 % (Fig. 1A, 1B) 정도이고, 수정체 탈구가 있으며, 심초음파와 대동맥 조영술(Fig. 2) 및 전산화 단층 촬영상 6cm 크기의 상행 대동맥류와 대동맥 판륜 확대로 인한 대동맥 판막 폐쇄부전, 승모판막 역류소견이 있어 Marfan 증후군으로 확진할 수 있었다. 정상인 부모에서 네째로 태어난 막내로 위로 두 누나는 정상적인 외모이고 바로위의 형이 183cm 정도 큰 키였고, 본인은 오목가슴기형이외의 증상은 느끼지 못했다.

1993년 12월 8일 근치 수술을 시행하였는데 수술 소견상 위의 심혈관계 이상이외에 직경 2cm인 이차형공 심방중격 결손도 확인할 수 있었다. 수술은 앞가슴 피부에 정중 피부 절개후에 앞가슴 근육을 피부와 함께 흉골 늑골 부착부에서 박리하고 함몰된 흉골과 늑골들을 한몸체로 비함몰 늑골부에서 경계를 따라 절리하여 복부 배곧은근에 있는 위복벽 동맥 혈류를 유지시킨 상태로 박리하여 항생제에 적신 거즈로 감싸서 내려젖힌 다음 체외 순환 준비

* 고려대학교 의과대학 흉부외과
* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Korea University Medicine College
** 한양대학교 의과대학 일반외과
** Department of Surgery, Hanyang University Medicine College
통신저자: 이승열, (136-075) 서울시 성북구 안암동 5가 1번지 126-1, Tel. (02) 920-5369, Fax. (02) 928-8793

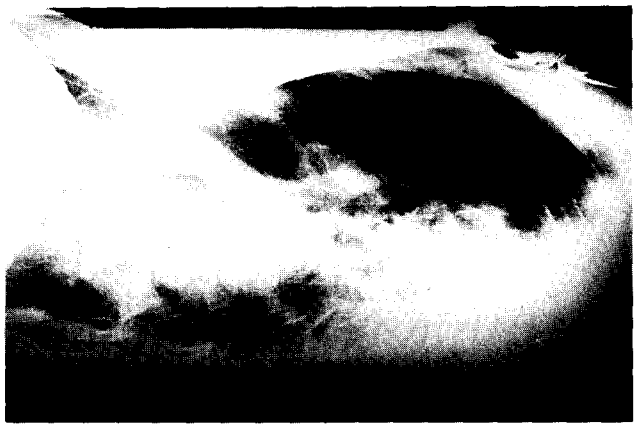

Fig. 1A. Preoperative chest lateral film (supine position). Severe deppressed sternum and anterior thoracic wall

Fig. 1B. Preoperative chest CT. Severe funnel chest and displaced mediastinum to the left thoraic cavity

Fig. 2. Preoperative aortogram. Enlarged ascending aortic root and regurgitation of aortic valve

를 하였다. 좌측 대퇴동맥에 송혈관을, 상하대정맥에 각각 탈혈관을 삽입하고 인공 심폐기를 가동하여 체외 순환을 시작하였다. 28℃로 체온을 내린 다음 상행 대동맥 말단부를 차단하고 늘어난 대동맥 부위를 종절개하여 좌우 관상동맥에 직접 심근 보호액(St Thomas Hosp solution)을 주입하였다.

심정지 상태에서 우측심방과 심방 중격을 종절개하여 승모판을 노출하였다. 헐렁하게 늘어진 승모판의 앞첨판만을 절제하고 SJM 31mm 기계판막을 연속 봉합법으로 치환한후 미리 채취한 전혈로 응고 처치를 한 SJM 25mm 판막이 부착된 인조혈관(Dacron composite graft)을 대동맥 판륜에 마디뜨기로 이식 봉합하였고 이어서 좌우 관상동맥 입구를 단추 구멍 모양으로 잘라내어 인조혈관 측면에 각각 문합 이식하여 관상동맥 혈류가 유지되게 하였다. 인조혈관의 원위부는 상행대동맥의 원위부에 맡춰서 절단한 다음 문합하여 상행 대동맥과 대동맥 판막이식을 마쳤다. 늘어난 환자의 대동맥류벽으로 연속 바느질로 인조혈관을 감싸고 부족한 부위를 Gore-Tex 팻취로 추가하여 출혈을 방지하였다. 안전 장치로 Gore-Tex 팻취에 구멍을 내어 우심방귀(RA auricle)와 문합 연결하였다(Cabrol shunt) (Fig. 3).

체외 순환을 끝낸후 환자의 혈행 동태가 안정된 상태에서 절제해 놓은 흉골-늑골편은 좌우측을 뒤집어서 흉골 절단부를 와이어로 고정하고 뒤집어서 올라온 우측늑골을 남아있는 좌측 늑골에, 역시 반대쪽 절단부 좌측 늑골을 우측 늑골에 고정하여 오목가슴 기형을 교정하였다(Fig. 4). 이때 배곧은근(rectus abdominis)속에 들어있는 위쪽 복벽동맥(superior epiastric artery)의 혈행이 유지되어 흉골과 늑골에 영양 공급이 되도록 하였다.

대동맥 차단시간은 170분이었으며 체외순환 시간은 240분이었다. 수술후 혈행 동태는 정상 회복 상태로 잘 유지되었다. 흉골 늑골 고정을위해 연장가동하던 인공호흡기는 15시간만에 제거하였고 5일만에 양쪽 흉강과 심막내 드레인을 제거하였다. 합병증으로 좌측 비골신경 마비가 나타나 왼쪽 엄지 발가락을 뒤로 젖힐 수가 없었고 장딴지에 부종과 통증이 있었으나 물리치료를 받아 거의 정상 기능을 회복하고 술후 3주만에 퇴원하였다. 퇴원후 외래 관찰에서 정상 보행이 가능할 정도인 양호한 상태로 일상 생활을 하고있다.

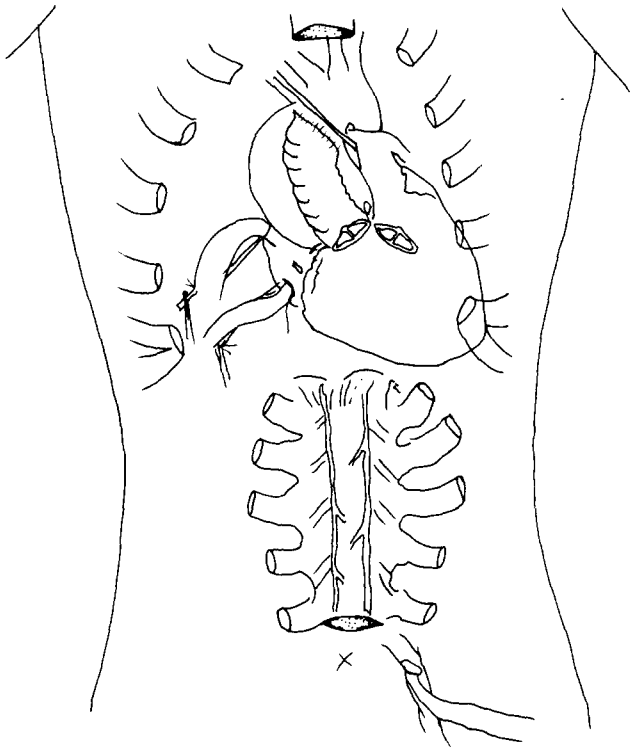

Fig. 3. Operative diagram. Wide open operative field for intracardiac procedure by the modified sternal turnover

고 찰

Marfan 증후군은 크고 마른 체격과 다른 근골격계 병변, 수정체 탈구로 인한 시력저하 등의 안과 병변, 상행 대동맥류 등의 심혈관계의 이상이 특징적으로 나타나며 약 65%에서는 상염색체 우성(autosomal dominant)의 유전적 소인을 보인다. 나머지 경우는 정상인 부모 사이에서도 볼 수 있는데 새로운 변이에 의한 것으로 보고있고 전체적인 발생 빈도는 약 1/10,000 정도이다[1]. 근 골격계, 안과계, 심혈관계 세가지 병변이 모두 나타나면 '완전형', 이 중 심혈관계 병변만 있으면 'forme froste'라 한다[2]. 대동맥 중막의 탄력 섬유가 소실되어 대동맥류를 형성하고 이로 인하여 대동맥 판륜이 확대 변형으로 대동맥 판막 폐쇄부전이 생기는데 이러한 결과 심부전과 급사의 원인이 된다. 따라서 심장 초음파 검사상 상행 대동맥이 5.5cm 이상 확대되면 반드시 composite graft로 치환수술을 해야하며[3] 어릴 때부터 있던 승모판 앞첨판의 탈구도 약 1/4에서 승모판 역류가 있게되므로[1] 수술을 시행해야하는데 오목가슴이 동반시 많은 어려움이 따른다.

심혈관계 병변을 수술하기 위해서 대부분 흉골 정중 절개술이 필요하나 오목가슴 기형이 동반되면, 흉골 자체가 각이지고 뒤로 내려앉아서 정확하게 절개하기 어렵고, 대부분의 경우 심장이 좌측 편위가 있으며 걸대(retractor)를 걸기어려워 수술시야에 제한이되는 되다가, 술후 우측심장과 상하 대정맥이 눌려 저심박출증이 잘 생긴다[4]. 따라서 동반된 오목 가슴을 동시에 교정해주거나, 심혈관계 병변을 먼저 수술하고 안정된 다음 약 3~4일 후에 오목가슴을 교정하기도 한다[5]. 동시에 수술할 경우 수술 시간이 길어지고 흉골 반전법을 사용하여 오목 가슴을 교정할 때 수술 시야는 좋으나 흉벽을 많이 박리함으로써 술후 출혈의 위험성이 높을 수 있으며 이 방법이외의 수술법으로 오목가슴을 교정할 경우 심장과 대혈관들의 노출이 좋지않고 걸대 고정도 안정되지 않아 수술 시야가 좋지않다[5]. 두 단계로 나누어서 수술할 경우 수술시야가 좋지않을 수 있으며 술후 우심방이나 대정맥 우심방 연결 부위가 흉골에의해 눌려 활력이 안정되지 못해 함몰된 흉골을 응급 수술로 교정한 경우도 있다[4]. 따라서 처음부터 동시에 흉골 반전법으로 오목 가슴을 교정하기위해, 세심하게 함몰된 흉골 늑골편을 박리함으로 심혈관계 병변의 수술시야도 좋고, 심장과 폐가 수술뒤 눌리지않아 저심박출증이나 호흡부전이 발생하지 않으며[6], 수술후에도 인공 호흡기를 달아 혈액 동태의 안정뿐아니라 흉벽의 안정도 가져오고, 반전된 흉골 늑골편에 혈행을 유지시켜 주어서 조직의 괴사가 없이 미용상 좋은 결과를 얻을 수 있다. 수술시간은 오래걸리고 심혈관계 병변수술 시작하기까지 절대적인 시간이 필요하기는 하지만 심혈관계 병변이 응급으로 수술할 경우가 아니면 오목 가슴이 동반된 Marfan증후군에서 오목

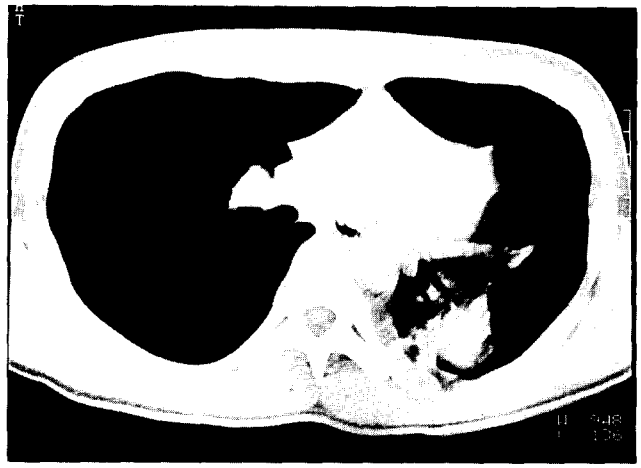

Fig. 4. Postoperative chest CT. Correction state of deppressed sternum and anterior chest wall

가슴 기형과 심혈관계 병변을 동시에 교정하는 방법이 좋을 것이다.

본 례에서는 상행 대동맥류와 대동맥판막 및 승모판막 역류, 심방중격 결손증이 같이있는 심혈관계 이상과 수정체 탈구와 거미 손발같은 근골격계 기형에 오목가슴기형이 동반된 완전형 Marfan 증후군으로, Bentall 술식(Cabrol shunt 추가)과 승모판 치환술, 심방 중격 결손공 폐쇄교정, 흉골 반전법을 한번에 시행하여 심각한 합병증없이 양호한 결과를보여 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Prockop DJ, Kuivaniemi H, Tramp G. *Heritable disorders of connective tissue*: Isselbach KJ, Braunwald E, Wilson JD, Martin JB, Fauci AS, Kasper DL. *Principles of Internal Medicine*. 13th ed. New York: McGraw-Hill Inc. 1994;2105-17
2. 최준영, 안 혁, 노준량. Marfan증후군에 동반된 상행 대동맥과 대동맥판 폐쇄부전증의 외과적 치료. 대흉외지 1986;19:505-19
3. Cohn HL. *Thoracic aortic aneurysms and aortic dissection*. In; Edward HW. *Surgery of the chest*. 5th ed, Philadelphia: Saunders 1990;1182-210
4. Miller RD, Pugh MD. *Repair of ascending aorta aneurysm and aortic regurgitation complicated by acute cardiac compression by Pectus Excavatum in Marfan syndrome*. J Thorac Cardiovasc Surg 1970;59:673-84
5. Johnes GW, Hoffman L, Devereax BR, Isom OW, Gold PJ. *Staged approach to combined repair of Pectus Excavatum and lesion of the heart*. Ann Thorac Surg 1994:57:212-4
6. Doty DB, Hawkins JA. *A turnover operation for Pectus Excavatum at the time of intracardiac defect*. J Thorac Cardiovasc Surg 1983;86:787-90