

확장성 심근증 환아에서의 부분 심실 절제술의 적용

-1례 보고-

유정우*·박표원*·전태국*·박계현*·채현*·이홍재**·강이석**

=Abstract=

Partial Left Ventriculectomy in the Pediatric Patient with Dilated Cardiomyopathy

Jeong-Woo Yoo, M.D. *, Pyo Won Park, M.D. *, Tae-Gook Jun, M.D. *, Kay-Hyun Park, M.D. *,
Hurn Chae, M.D. *, Heung Jae Lee, M.D. **, Yi Suk Kang, M.D. **

Heart transplantation was planned for a 10-year old boy who had dilated cardiomyopathy with severe congestive heart failure and had been on dopamine for 1month. However, partial left ventriculectomy and mitral annuloplasty were performed instead, because there was no donor heart of the adequate size and the symptoms were aggravated. The clinical symptoms were markedly improved after the surgery. Comparing the postoperative echocardiographic results with the preoperative results, there were remarkable changes in the left ventricular ejection fraction(preoperative LV EF 17% to postoperative 3 months 29%, 6 months 35%, 1 year 36%) and the left ventricular end-diastolic dimension(preoperative 72 mm to postoperative 3 months 59 mm, 6 months 61 mm, 1 year 61 mm). Partial left ventriculectomy and mitral annuloplasty reduced the cardiac loading in the dilated cardiomyopathy. Partial left ventriculectomy and mitral annuloplasty may be considered as one of the alternative surgical methods to carry over until a heart transplantation can be performed, especially for children.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 1999;32:299-302)

Key word : 1. Cardiomyopathy, deilated
2. Mitral valve, repair

증례

10세된 남아 환자가 발열, 구토, 피로감 등을 주소로 내원하였다. 환아는 96년 1월부터 상기 증상을 호소해 타병원에서 확장성 심근증을 진단받았다. 이후 이뇨제, Digitalis, ACE 길항제 등을 복용하며 증상이 호전되어 계속적인 외래 치료를 시행하던 중, 96년 12월경부터 다시 증상이 심해져 97

년 2월 본원에 입원하였다. 입원 당시 혈액 검사 소견상 프로트롬빈 시간이 2.2 INR로 연장되어 있었고, 간기능 검사상 GOT/GPT가 496/534로 증가되어 있었다. 이학적 검사상 좌상 흉골연을 따라 2도 정도의 수축기 잡음이 청진되었으며, 우상복부에서는 간이 5횡지 촉진되었다. 입원 직후 Dopamine 5 μ g/kg/min을 적용하였고, 상태가 호전되었으며, 심초음파 검사상 좌심실 확장기말 직경은 72 mm로 늘어나 있었고, 심박

*성균관대학교 의과대학 삼성서울병원 흉부외과

College of Medicine, Sungkyunkwan University, Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Samsung Medical Center

**성균관대학교 의과대학 삼성서울병원 소아과

College of Medicine, Sungkyunkwan University, Department of Pediatrics, Samsung Medical Center

논문접수일 : 98년 6월 30일 심사통과일 : 98년 10월 29일

책임저자 : 박표원, (135-710) 서울특별시 강남구 일원동 50, 성균관대학교 의과대학 흉부외과. (Tel) 02-3410-3481, (Fax) 02-3410-0089

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

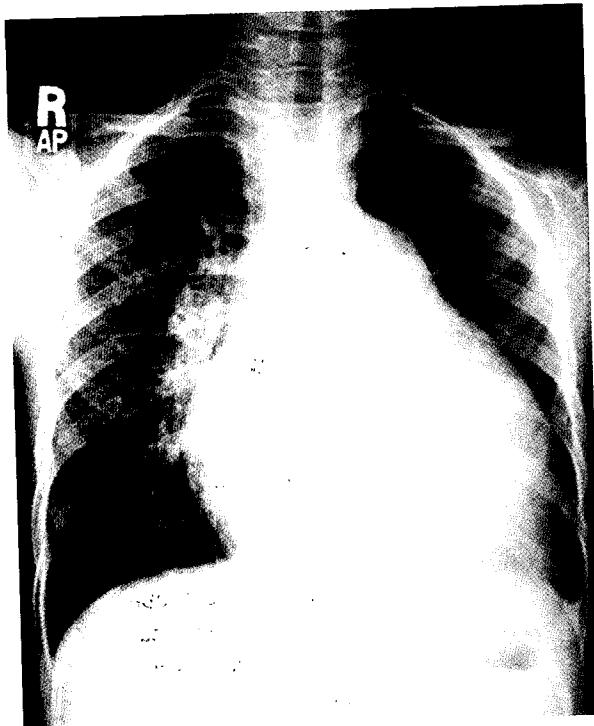


Fig. 1. Preoperative anteroposterior chest radiograph showing cardiomegaly with increased pulmonary vascularity. (Cardio-thoracic ratio : 71%)

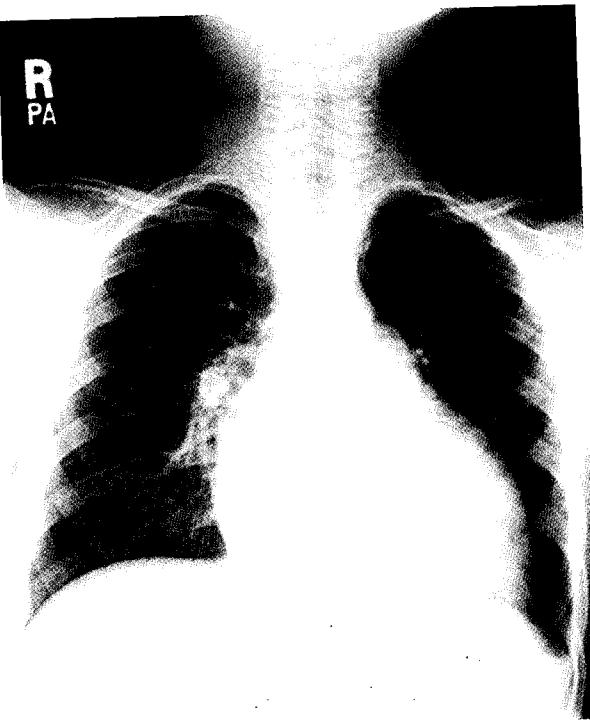


Fig. 2. Postoperative posteroanterior chest radiograph at 1 year after operation showing decreased cardiac size and pulmonary vascularity. (Cardio-thoracic ratio : 59%)

출계수는 17%로 감소되어 있었으며, 4도의 승모판 폐쇄부전과 3도의 삼첨판 폐쇄부전이 있었다. 또한, 유두근(papillary muscle)간의 거리는 53 mm였다. 심도자 결과, 주폐동맥암이 45/26(35), 폐동맥 혀기암은 33/18 (25)이었다. 복부초음파 검사상 간비대 소견과 간정맥, 하대정맥의 확장등 우심부전 소견도 보였다. 상기 환아의 심장 상태를 토대로 볼때, 심장 이식의 적응증이 되어 이를 위한 준비를 하였다. 이후 Dopamine 중단을 몇차례 시도했으나 실패하였고, 입원후 1개월경부터는 서맥, 저혈압, 부정맥등이 심해지며 환자의 전신상태도 점차 악화되어 빠른 심장 이식을 필요로 하였다. 그러나, 당시 적절한 크기의 공여 심장이 없었고, 환자의 경제적 사정으로 다른 대안이 요망되어 Batista술식을 시행하기로 결정하였다. 수술 직전 환아의 간기능 검사 결과와 프로트롬빈 시간은 정상화되었으며 마취 유도시의 혈력 징후는 비교적 안정되었다. 수술은 Batista술식, 28 mm의 Carpentier-Edwards Ring을 이용한 승모판률 성형술, 승모판의 Alfieri술식¹⁾, De Vega식의 삼첨판률 성형술을 시행하였다. 수술중 경식도적 심초음파로 심실벽의 운동성과 판막 폐쇄부전을 계속 관찰하였고, 체외 순환 적용후 직장온도는 섭씨25도까지 낮추었으며, 냉혈-고칼륨 심정지액을 전향적으로 주입하였

다. 수술 소견상 중등도의 좌심비대, 우심방 확장이 관찰되었으며, 좌심방 절개시 승모판률이 매우 늘어나 있었고, 좌심실 절개시 좌심실벽이 2 cm정도로 두꺼워져 있었으며, 우심방을 열어서 확인한 삼첨판 폐쇄부전도 심한 편이었다. Batista 술식은 부분 심실 절제술로서 좌심실 첨부로부터 40 × 75 mm 크기로 좌전하행 관상동맥과 좌측 회선 관상동맥 내측의 영역에서 두개의 유두근 사이의 좌심실벽을 절제하였다. 또한, 좌심실측 심실 중격의 내막이 섬유화되어 있어 심내막 절제술(Endocardial resection)을 같이 시행하였다. 승모판의 Alfieri 술식¹⁾은 판막첨의 중간 부위를 봉합 고정하여 2개의 개구부를 가진 판막으로 만들었다. 술중 경식도적 심초음파 소견상 심박출계수 25%, 좌심실 확장기말 직경은 55 mm, 유두근간 거리는 30 mm였다. 수술 종료후 저용량의 강심제와 말초혈관 확장제를 사용하며 체외 순환을 종료하였다. 체외 순환 종료후 변형식 초여과(modified ultrafiltration)를 시행했으며, 당시 혈압은 80/50, 심박수는 분당 133회, 중심정맥압은 13이었으며 총 체외 순환 적용 시간은 177분, 대동맥 교차 차단시간은 111분이었다. 술후 환아는 간헐적인 발작성 심실수축 이외에는 특별한 문제 없이 안정적인 혈력 징후를 보였고, 술후 1일째 인공 호흡기를 제거할 수 있었다.

Table 1. Changes of the values in the echocardiographic results and patients performance.

	Preoperative	Postoperative				
		immediate	1 mo.	3 mo.	6 mo.	12 mo.
LV EF	17 %	25 %	29 %	29 %	35 %	36 %
LVEDd	72 mm	55 mm	61 mm	59 mm	61 mm	61 mm
NYHA Fc	IV	II	II	II	II	I ~ II

LV EF; Left ventricular ejection fraction

LVEDd; Left ventricular end diastolic dimension

NYHA Fc; New York Heart Association functional class

그러나, 수술후 3일째 환아는 호흡곤란 증세를 보이며 자발적인 객담배출의 곤란함을 호소하였고, 청진상 좌폐하 호흡음의 심각한 감소를 나타내어, 다시 기관 삽관을 한후 관찰한 기관지 내시경 소견상 다량의 점액질이 좌하엽 기관지를 완전히 막고 있는 소견과 외부 압박에 의한 기관지 협착 소견이 관찰되었고, 기관지내 흡입술을 통해 이를 제거하였다. 술후 7일째 다시 인공호흡기를 제거할 수 있었고, 술후 12일째 모든 강심제 사용을 중지할 수 있었다. 술후 14일째에 환아는 일반 병실로 이송되었으며, 이때 실시한 심초음파 검사상, 심박출 계수는 술전과 비교해 25~29% 정도였고, 좌심실 확장기밀 직경은 술중에 관찰된 것보다 조금 증가된 61-62 mm정도였다. 이후 환아는 입원중 전혀 술전의 증상을 느끼거나 징후를 나타내지 않았고, 정상적인 혈액검사 소견을 보였으며, 술후 23일째 양호한 전신 상태로 퇴원하였다.

퇴원 후 첫 6개월까지는 평균 2주 간격으로, 퇴원 후 6개월 이후부터는 1개월에서 2개월 간격으로 외래 추적 관찰중이며 가장 최근의 외래 추적 결과, 환아는 호흡 곤란이나 피로감등을 느끼지 않고 정상적으로 학교 생활을 하는 등 New York Heart Association(이하 NYHA) Class I에서 II의 양호한 전신 상태를 보였고, 이학적 검사상 같은 촉지되지 않았다. 수술후 3개월, 6개월 그리고 1년째에 각각 심초음파 검사를 정기적으로 시행하여 심박출 계수와 좌심실 확장기밀 직경을 비교하였는데 심박출 계수는 수술후 3개월째 29%, 6개월째 35%였고 수술후 1년째에는 36%로서 매우 개선되었으며, 좌심실 확장기밀 직경은 수술후 3개월째 59 mm, 6개월째 61 mm, 1년째 60 mm 였다(Table 1).

고 찰

말기의 확장성 심근증 환자에 있어 최선의 치료책은 심장 이식이다. 그러나, 공여자 선정등²⁾의 제반 문제로 인해 적절한 시기에 심장 이식을 받지 못하게 되는 경우가 많은데, 특히 소아 환자의 경우³⁾에 있어서 이 문제는 더욱 심각하고 성

인 환자와 비교할 때 이식을 기다리는 동안에 시행할 수 있는 다른 특별한 대안이 없어, 그 동안에 환자의 심부전은 더욱 진행되고 결국 심장 이식 수술을 받기 전에 사망에 이르게 되는 경우도 있다. 이에 따라 심장의 부하를 감소시켜 주고 심장 이식을 받을 때까지 유지시켜 주는 적극적인 치료가 요망된다. Frazier 등⁴⁾은 심실 보조 장치(VAD)를 적용, 심장 이식까지 성공적으로 유지시킨 바 있으나, 지나치게 고가 장비인 까닭에 국내에서는 현실화하기는 힘든 면이 있고, Bolling 등⁵⁾은 심근증 환자에서 흔히 속발되는 승모판 폐쇄부전이 심장의 부하를 증가시킨다는 점에 착안, 좌심실 심박출 계수 9~25 %, NYHA Class IV의 심한 증상을 보이는 중증의 심부전 환자 16례에서 승모판 재건술을 시행하였다. 이중 4례는 이전에 판상 동맥 우회로 수술의 기왕력이 있던 환자였고, 4례에서 판막 성형술과 더불어 판상 동맥 우회로술을 같이 시행했으며, 또 다른 4례에서는 삼첨판 성형술을 같이 시행했다. 그 결과, 환자들은 술후 NYHA Class I ~ II로 증상이 호전되었고, 좌심실의 심박출계수도 모두 25 % 이상으로 증가하였으며, 1년 생존률 75 %의 좋은 결과를 얻었다. 한편, La Place의 법칙에 의하면 장력은 압력과 내경(Radius)에 비례하여 증가되는데, 이 점에 착안하여 Brazil의 Batista 등⁶⁾은 좌심실의 심근을 일부 절제함으로써 심실의 내경을 줄였고, 이에 따라 심실벽의 장력이 줄게 되어 심부하를 현저히 감소시키는 데 성공하였다. 최근 들어 Cleveland Clinic의 McCarthy 등⁷⁾은 심장 이식을 요하는 말기 심근증환자 48명을 대상으로 하여 Batista술식과 승모판 성형술을 동시에 적용한 결과, 초기에 좋은 성적을 얻었고, 이후 20 %에서는 심실 보조 장치, 심장 이식등을 필요로 하였다고 보고하였다. 확장성 심근증 환아에 있어, Batista 술식과 승모판 성형술을 통한 심부하의 감소는 심장 이식을 기다리는 동안 시간을 벌 수 있는 고식적인 방법으로서의 가치가 크다고 사료된다. 그러나, 아울러 아직은 추적 관찰 기간이 짧고, Batista 등이 성인 말기 심부전 환자에 있어서의 최근 중기 성적을 보고한 바⁸⁾에 따르면 심부전에 의한 수술후 사망률도

보고되고 있으며, 수술에 따른 위험 인자에 대해 아직은 충분한 연구가 이루어지지 않은 상태여서 향후 장기적인 추적 관찰이 요망된다고 하겠다.

참 고 문 헌

1. Fucci C, Sandrelli L, Pardini A, Torracca L, Ferrari M, Alfieri O. *Improved results with mitral valve repair using new surgical techniques.* Eur J Cardio-thorac Surg 1995; 9: 621-7.
2. Tamisier D, Vouhe P, Le Bidois J, Mauriat P, Khouri W, Leca F. *Donor-recipient size matching in pediatric heart transplantation.* J Heart Lung Transpl 1996;15(2):190-5.
3. Shaddy RE, Naftel DC, Kirklin JK, et al. *Outcome of cardiac transplantation in children. Survival in a contemporary multi-institutional experience.* Pediatric Heart Transplant Study. Circulation 1996;94(9 Suppl):II69-73.
4. Frazier OH, Benedict CR, Radovanevic B, et al. *Improved left ventricular function after chronic left ventricular loading.* Ann Thorac Surg 1996;62:675-82.
5. Bolling SF, Deeb GM, Brunsting LA, Bach DS. *Early outcome of mitral valve reconstruction in patients with end-stage cardiomyopathy.* J Thorac Cardiovasc Surg 1995; 109:676-83.
6. Batista RJV, Santos JLV, Takeshita N, Bocchino L, Lima PN, Cuhna MA. *Partial left ventriculectomy to improve left ventricular function in end-stage heart disease.* J Card Surg 1996;11:96-7.
7. McCarthy PM, Starling RC, Scalia GM, Thomas JD, Smedira NG, Young JB. *Early results with partial left ventriculectomy,* Washington, DC: AATS 77th Annual Meeting 1997;92-3.
8. Batista RJV, Verde J, Nery P, et al. *Partial left ventriculectomy to treat end-stage heart disease.* Ann Thorac Surg 1997; 64/3: 634-8.

=국문초록=

심한 울혈성 심부전으로 Dopamine을 1개월간 사용해온 10세의 확장성 심근증 환아에서 심장 이식을 시행 하려 하였으나, 적절한 크기의 공여 심장이 없었고, 환아의 증상이 악화되어 부분 심실 절제술과 승모판 성형술을 시행하였다. 수술후 환아의 임상 증상은 현저히 호전되었고 수술전과 수술후 3개월, 6개월 1년째의 심장 초음파 검사 소견을 비교하여 추적 관찰한 결과, 좌심실의 심박출 계수는 수술전 17 %에서 수술후 각각 29%, 35%, 36%로 개선되었고 좌심실 확장기말 직경은 수술전 72 mm에서 수술후 각각 59 mm, 61 mm, 61 mm로 변화를 보였다. 부분 좌심실 절제술과 승모판 성형술의 동반 시행은 심장 이식의 기회가 상대적으로 적은 소아의 확장성 심근증에 있어 심장의 부하를 감소시켜 증상 완화를 시킬 수 있는 외과적 방법으로 심장 이식을 시행할 때까지 유지시켜주는 고식적 가치가 크며 아울러 장기적 추적 관찰이 필요하다고 사료된다.

중심단어: 1. 확장성 심근증 환아
2. 부분 심실 절제술
3. 승모판 성형술