

# Marfan 증후군 환자에서 개심수술 및 누두흉의 교정

신 제 균\*·정 종 필\*·이 용 직\*\*

=Abstract=

## Combined Repair of Pectus Excavatum and Open Heart Surgery in Marfan's Syndrome

Je Kyoum Shin, M.D.\* Jong Pil Jung, M.D.\* Yong-Jik Lee, M.D.\*\*

The presence of pectus excavatum in Marfan's syndrome may complicate cardiac operation by making midline sternotomy technically more difficult and limiting the operative exposure of the heart. We operated on a 33 year old male patient with Marfan's syndrome and severe pectus excavatum who had severe mitral regurgitation and moderate aortic regurgitation with 52mm aortic root dilation. The operative field was adequately exposed through a midline sternal incision with two sternal retractors. The patient underwent Bentall operation and mitral valve replacement. The repair of pectus excavatum was performed after completion of CPB and the administration of protamin. Permanent internal stabilization achieved by overlapping of the ends of lower ribs and reinforced with sternal closure wire.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2002;35:556-9)

Key words : 1. Funnel chest  
2. Marfan's syndrome

### 증 례

Marfan 증후군의 특징적인 외형을 가진 33세의 남자환자가 3년전부터 약간의 호흡곤란이 있었고 심장병의 진단을 받았으나 별 치료 없이 지내다가 1개월전부터 호흡곤란이 심해지고 하지에 부종이 심하여 본원을 방문하였다. 13년전 위궤양 천공으로 부분위절제수술을 받았었다. 외관상 197cm의 키에 68Kg으로 명백한 지주지증(arachnodactylism)을 보였고 심한 누두흉이 동반되었었다. 환자가 처음 응급실로 내원 당시 혈압은 160/90 mmHg, 맥박수는 분당 90회, 호흡수는 분당 22회였고 최근 한 달 동안 체중이 약 10 Kg이 증가되었고

하지부종도 동반되어 있었다. 양측폐야의 하부에서 호흡음이 감소되어 있었고 청진상 심첨부에서 심한 수축기심잡음을 들렸으며, 일반혈액검사서 혈색소 9.0g/dL, 적혈구용적 29%로 철결핍성 빈혈의 소견을 보였다. 단순흉부사진상 양측 폐야에 폐부종의 소견과 우측 늑막액증가의 소견이 있었고 흉부전산화영상 흉골하부가 심하게 함몰되어 있었고 오른쪽이 왼쪽보다 약간 더 함몰되어 있었다(Fig. 1). 환자는 입원 직후 급성심부전에 대한 치료를 시작하였다. 수술 직전의 심초음파검사서 좌심실 구혈률 70%, 전판막첨의 건삭파열로 인한 심한 승모판폐쇄부전(Grade 4), 대동맥판막의 확장(발살바동의 직경: 52 mm) 및 대동맥판폐쇄부전(Grade 2), 삼

\*울산대학교병원 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Ulsan University Hospital

\*\*서울아산병원 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Asan Medical Center

논문접수일 : 2002년 5월 10일 심사 통과일 : 2002년 8월 21일

책임저자 : 신제균(682-060) 울산시 동구 전하동 290-3, 울산대학교병원 흉부외과. (Tel) 052-250-7140, (Fax) 052-250-8070

E-mail : jkshin@uuh.ulsan.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

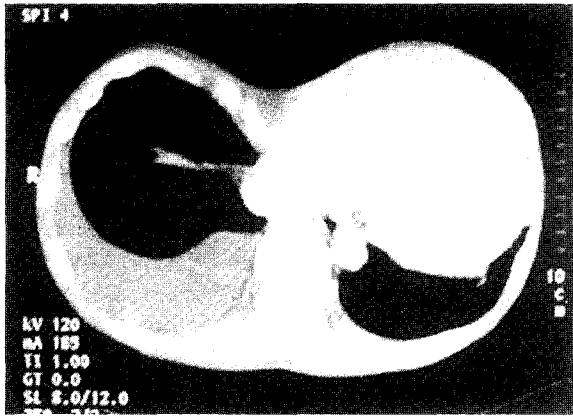


Fig. 1. Preoperative chest computed tomogram section. Severe pectus excavatum deformity with sternal displacement and angulation.

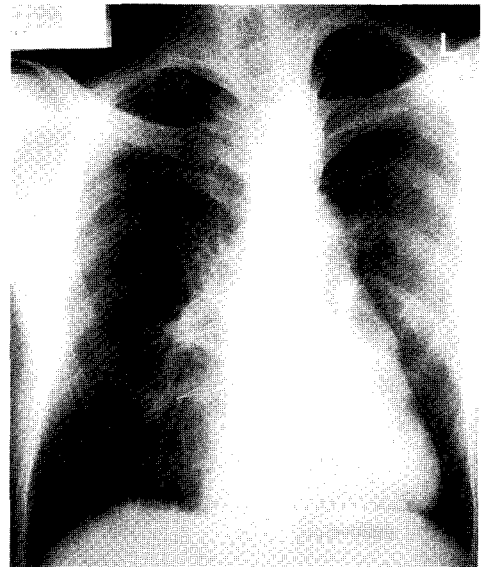


Fig. 3. Postoperative chest PA radiograph shows figure of 8 sternal wires and traction wires.



Fig. 2. Preoperative aortogram. Aortic root enlargement with aortic valve regurgitation.

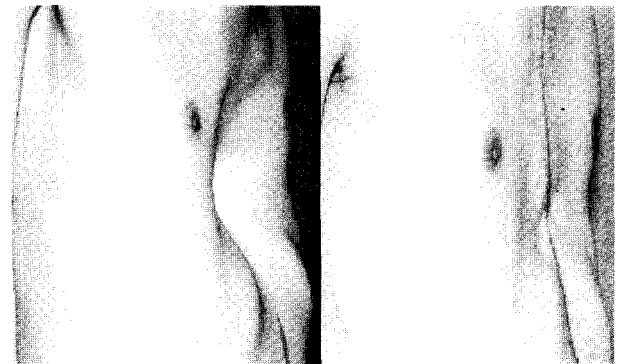


Fig. 4. Preoperative and postoperative photograph.

첨관폐쇄부전(폐동맥압: 50mmHg) 등의 소견을 보였다. 대동맥혈관조영술에서도 대동맥판막륜의 확장과 대동맥판막폐쇄부전소견을 보였다(Fig. 2). 급성심부전이 호전된 다음 측정된 강제폐활량은 예상치의 51% 였으나 폐색성 혹은 제한성 폐기능장애는 보이지 않았다.

수술접근을 위해서 흉골을 흉골병상부로부터 검상돌기까지 중앙을 따라 정중절개하고 두개의 개흉기를 사용하여 수술시야를 확보하였다. 좌측대퇴동맥과 양대정맥에 카놀라를 넣고 심폐바이패스를 하면서 심정지 후 좌심방을 절개하여 승모판막의 전판막첨만 제거하고 33mm St. Jude 기계판막으로 승모판막을 치환하였고 대동맥근부는 27mm St. Jude 복합이식편(composite valve conduit)을 이용하여 치환하고 좌우관

상동맥의 입구를 복합이식편에 직접 문합하였다. 체외순환을 마치고 프로타민을 투여한 후 피하지방층과 대흉근을 양쪽 늑연골벽으로부터 박리하고 변형된 3-6번 늑연골을 연골막만 남기고 제거하였으며 검상돌기도 제거하였다. 늑간다발을 양쪽 흉골변연에서 분리 절단한 후 흉골을 2번 늑골부위에서 췌기모양으로 횡절개한 다음 8자모양으로 정중절개된 흉골을 봉합하였다. 그리고 좌우 4번 늑골과 6번 늑골 두 부위에서 4번 봉합철사를 사용하여 양쪽 늑간다발을 중앙으로 모으면서 거상된 흉골뒤에 위치함으로 전흉벽을 고정시켰다(Fig. 3). 대동맥차단시간은 177분이었고 체외순환시간은 213분이었다. 술 후 12시간만에 호흡기를 제거할 수 있었고 술 후 13일째 합병증 없이 퇴원하였다. 현재 술후 3개월째로 외래에서 고혈압을 치료하기 위해 베타차단제를 투여하고 있으며 흉벽이 잘 교정된 상태로 심폐장애 없이 지내고 있다(Fig. 4).

## 고 찰

중등도 Marfan증후군은 심혈관계나 골격계의 결체조직에 오는 상염색체 우성의 유전질환이다. 이 증후군의 예후를 결정하는 것은 주로 지주조직의 약화로 인한 대동맥근부의 점차적인 확장이나 박리와 함께 대동맥판폐쇄부전이 동반되는 것이고 그 외 승모판폐쇄부전을 동반한 승모판탈출증도 그 예후를 결정하는 데 중요한 원인이 되는데 수술로 치료하지 않는 경우 대개 40대를 넘기지 못한다. 수술시기로는 대동맥근부의 직경이 55mm 이상인 경우이지만 대동맥근부의 직경이 50mm 이상인 환자들에서 대동맥박리가 흔히 발생되므로 조기에 수술하는 것을 고려해야 하고 동반된 대동맥판막부전증이나 승모판막부전증이 있는 경우 판막부전증의 수술적응에 따라 결정하며 좌심실부전증이 발생되기 전에 수술하는 것이 바람직하다고 하였다<sup>1-3)</sup>. 본 예는 대동맥근부의 직경이 50mm 이상으로 증상이 있는 심한 승모판폐쇄부전이 동반되는 경우에 해당되었다. 대동맥근부의 확장에 대한 최근 대동맥판보존수술방법으로 재형성(remodeling)이나 재이식(reimplantation) 술식 등이 소개되면서 일부 적응에서 제한적으로 Marfan증후군에서도 사용되는 보고가 있으나 아직도 Marfan증후군에서는 복합이식편을 사용하지 않은 경우 이 증후군의 대동맥은 중층의 근육세포와 탄성섬유가 괴사되고 판막은 점액성 변성이 진행되므로 높은 실패를 가져오는 것으로 되어 있다<sup>2,3)</sup>. Marfan증후군에서 승모판폐쇄부전의 경우 교정수술에 대한 좋은 성적을 보고하고 있으나 심한 전판막의 변형의 경우 치환수술이 필요한 것으로 되어 있으며 본 예에서도 치환수술을 하였다<sup>4)</sup>.

누두흉은 흉골의 선천성 기형 중 가장 흔한 병변으로 일반적으로 가족력이 없는 독립적인 선천성 기형으로 이에 대한 교정수술로 라비치 수술법과 흉골반전술이 주로 소개되어 있으나 Marfan증후군에서 심장기형과 함께 동반되어 같이 수술을 해야 하는 경우는 적절한 수술방법을 결정하는 것이 어렵다. 왜냐하면 정중절개로 수술시야의 확보도 어려울 수 있고 술 후 흉벽의 불안정성으로 인한 심폐기능의 장애도 일으킬 수 있기 때문이다. 심한 누두흉이 동반된 경우 흉골의 함몰과 함께 자주 비대칭적으로 되어 있으며 정상적인 정중절개시 절단면도 함몰되어 개흉기를 걸기도 어렵고 불균형적인 힘이 가해져 심장이 좌측으로 치우치는데 심장이나 대혈관이 커져 있는 경우는 더욱 좌측으로 치우치게 된다. 이러한 어려움 때문에 변형된 여러 수술방법이 소개되

있었다<sup>5,8)</sup>. 술 후 흉벽의 불안정성 때문에 심장 수술 전에 누두흉을 먼저 교정하는 단계적 수술을 함으로써 술 후 흉벽의 안정성을 유지하여 술 후 폐기능을 잘 유지시킬 수 있다는 보고도 있으나<sup>9)</sup> 응급이 아니거나 소아가 아닌 경우 동시에 수술교정하여 좋은 결과를 얻고 있다. 술 후 적절한 폐기능유지와 외형적인 면을 고려하여 다양한 흉골절개방법을 사용하기도 하고 흉골반전술을 적용하기도 하며 라비치수술법을 변형시켜 봉합철사나 흉골철편(substernal bar)를 사용하여 성공적으로 동시에 교정수술을 하고 있다. 본 예에서도 대동맥근부의 접근과 심방구를 통한 좌심방절개로 승모판막치환을 계획하였기에 정중절개로 수술시야를 확보하는데 어려움이 없었으며 Bentall 수술 후 지혈을 기다리는 동안 동시에 변형된 늑연골을 제거하면서 시간을 절약할 수 있었고 봉합철사를 이용하여 성공적으로 흉벽의 고정을 시킬 수 있었다.

## 참 고 문 헌

1. Alderman EL, Fisher LD, Litwan P, et al. *Survival and complication free survival in Marfan's syndrome: implications of current guidelines.* Heart 1999;82:499-504.
2. Tambour L, David TE, Unger M, Armstrong S, Ivanov J, Webb G. *Results of surgery for aortic root aneurysm in patients with the Marfan syndrome.* Eur J Cardiothorac Surg 2000;17:415-19.
3. Svensson LG, Crawford ES. *Marfan syndrome and connective disease.* In: Svensson LG, Crawford ES. *Cardiovascular and Vascular Disease of the Aorta.* 1st ed., Philadelphia: W.B. Saunders Company. 1997;84-104.
4. Gillinov AM, Hulyalkar A, Cameron DE, et al. *Mitral valve operation in patients with the Marfan syndrome.* J Thorac Cardiovasc Surg 1994;107:724-31.
5. 이승열, 남영수, 김형목. Marfan증후군의 수술교정 1례. 대흉외지 1995;28:65-8.
6. Kalangos A, Delay D, Murith N, et al. *Correction of Pectus Excavatum Combined with Open Heart Surgery in a Patient with Marfan's Syndrome.* Thorac Cardiovasc Surg 1995;43:220-2.
7. Willekes CL, Backer CL, Mavroudis C. *A 26-Year Review of Pectus Deformity Repairs, Including Simultaneous Intracardiac Repair.* Ann Thorac Surg 1999;67:511-8
8. Pevni D, Lev-Ran O, Shapira I, et al. *Combined repair of pectus excavatum and coronary artery bypass grafting.* Eur J Cardiothorac Surg 2000;17:495-7
9. Jones WG, Hoffman L, Devereux RB, et al. *Staged Approach to Combined Repair of Pectus Excavatum and Lesions of the Heart.* Ann Thorac Surg 1994;57:212-4

**=국문초록=**

Marfan 증후군에 심한 누두흉이 동반된 경우 정중흉골절개시 개흉기를 걸기도 힘들고 대혈관과 심장의 노출이 어려울 수 있다. 저자들은 대동맥근확장의 직경이 52 mm, 중등도의 대동맥판 폐쇄부전증, 고도의 승모판 폐쇄증, 누두흉을 가진 33세의 남자환자에서 대동맥근부의 근치술과 승모판 치환술을 시행하면서 누두흉을 성공적으로 치유했기에 보고한다. 정중절개에 의해 심장 및 대동맥에 접근했고 개심술 후 프로타민 투여 직후 시행된 변형된 늑연골의 절제와 흉골거상으로 수술후 안정된 흉벽을 형성할 수 있었다.

- 중심 단어: 1. 누두흉  
2. Marfan 증후군