

Berry 증후군의 신생아기 일차완전교정술

최창휴* · 김웅한* · 곽재건* · 김진현* · 정요천* · 김동진* · 오세진* · 이정렬* · 김용진* · 노준량*

One Stage Repair of Berry Syndrome in a Neonate

Chang Hyu Choi, M.D.*, Woong Han Kim, M.D.*, Jae Gun Kwak, M.D.*, Jin Hyun Kim, M.D.*
Yo chun Jeong, M.D.*, Dong Jin Kim, M.D.*, Sea Jin Oh, M.D.*, Jeong Ryul Lee, M.D.*
Yong Jin Kim, M.D.* Joon Ryang Rho, M.D.*

Berry syndrome (interrupted aortic arch, aortopulmonary window, and aortic origin of right pulmonary artery with intact interventricular septum) is a very rare and complex cardiac malformation. We report a successful one-stage repair in a 14-day-old neonate without circulatory arrest.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2004;37:918-921)

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

증 례

체중 2.7 kg의 생후 13일된 남아가 호흡곤란을 주소로 타병원에서 대동맥궁 단절(Interrupted Aortic Arch)을 동반한 대동맥폐동맥창(Aortopulmonary Window)으로 진단 받고 본원으로 전원되었다. 동맥관 혈류를 유지하기 위해 프로스타글란딘 E1을 지속적으로 사용하고 있었으며 환자의 술 전 심장 초음파와 흉부컴퓨터 단층촬영 검사상 A형의 대동맥궁단절과 우폐동맥이 대동맥으로부터 기시하는 큰 대동맥폐동맥창을 가지면서 동맥관개존증과 개방성난원공 이외의 다른 심장내 기형은 없었다(Fig. 1, 2). 내원 다음날인 생후 14일째 수술을 하였다. 무명동맥과 동맥관에 각각 동맥캐놀라를 삽관한 후 양쪽 폐동맥을 결박한 상태에서 체외순환을 한 뒤, 폐동맥과 대동맥궁 혈관

및 하행대동맥을 충분히 박리하였다. 심정지 상태에서 대동맥에서 기시하는 우폐동맥을 대동맥 후벽의 일부를 포함해 분리 절제한 후 대동맥 측의 결손부위는 직접문합, 폐동맥측은 우심낭(bovine pericardium) 첩포를 이용해 봉합하였다(Fig. 3). 이후 대동맥차단을 풀고 동맥관 캐놀라를 제거해 대동맥 근위부의 심정지액 캐놀라(18G)에 옮겨 연결한 후 좌측 쇄골하 동맥과 좌측 경동맥을 결찰하고 무명동맥과 상행 대동맥 근위부, 흉부 하행 대동맥을 각각 겹자로 잡은 상태로 뇌와 관상동맥에 혈류를 주는 국소 순환(regional perfusion)을 실시해 수술 중 지속적으로 심박동을 유지하였다. 동맥관조직을 완전절제 후 하행대동맥을 상행대동맥에 직접 문합하였다. 최저 체온은 직장 체온 17.5°C였고 총 체외순환시간은 163분, 대동맥차단시간은 33분으로 완전순환정지는 없었다. 심폐기 이탈은 순

*서울대학교 어린이병원 흉부외과, 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실
Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Children's Hospital, Seoul National University College of Medicine

†본 논문은 대한흉부외과학회 제 217차 서울경기지회 월례집담회에서 구연되었음.
논문접수일 : 2004년 7월 13일, 심사통과일 : 2004년 9월 17일
책임저자 : 김웅한 (110-744), 서울시 종로구 연건동 28번지, 서울대학교 어린이병원 흉부외과
(Tel) 02-760-3637, (Fax) 02-764-3664, E-mail: woonghan@snu.ac.kr
본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

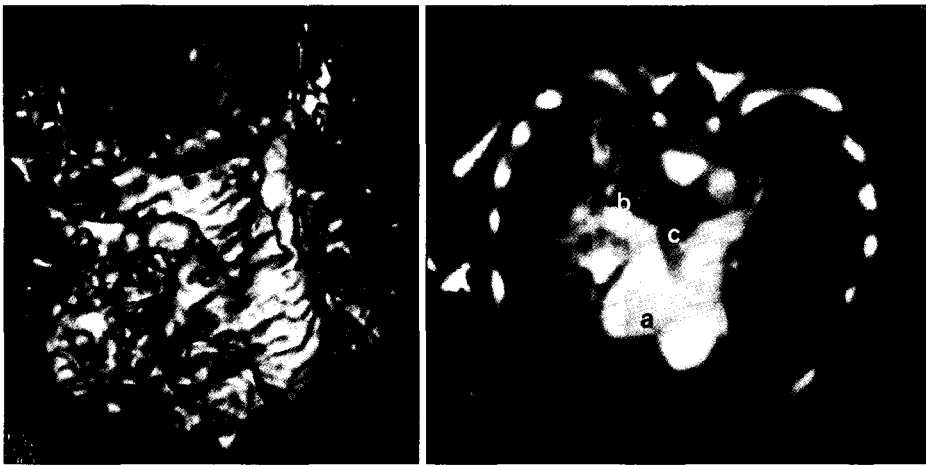


Fig. 1. Preoperative 3-dimensional CT. (a) Aortopulmonary window. (b) Right pulmonary artery from aorta (c) Interrupted aortic arch.

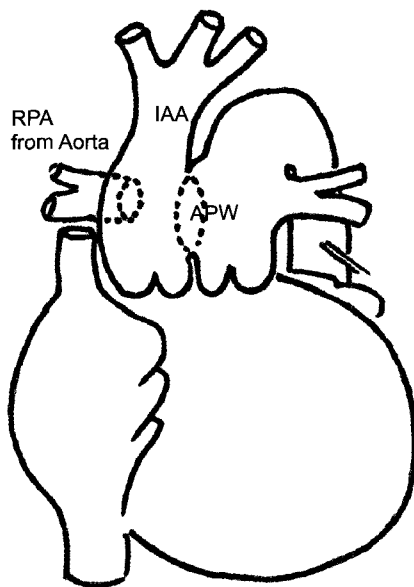


Fig. 2. Schematic drawing of operative view.

조롭게 이루어졌고 혈액학은 안정된 상태였으며 흉골 봉합을 마친 후 중환자실로 이송되었다. 술 후 저용량의 강심제와 NO가스를 사용하였고 술 후 9일째는 인공호흡기 이탈을 할 수 있었다. 술 후 심초음파상 심장에 관련된 문제는 없었으며 경구영양문제 해결 뒤 술 후 30일째 퇴원하였다. 퇴원당시 체크한 흉부 컴퓨터단층촬영에서 상행 대동맥과 폐동맥이 잘 분리되어 있고 좌우측 폐동맥의 기시나 대동맥 전장도 국소적 협착 없는 소견을 보였다(Fig. 4).

고 찰

대동맥궁 단절과 대동맥폐동맥창은 각각 적은 빈도를 가지며, 같이 동반되어 나타나는 경우는 매우 희귀한 선천성 심기형이다. 이중 심실중격결손 없이 우폐동맥의 대동맥 기시를 보이는 대동맥폐동맥창과 대동맥궁단절(interrupted aortic arch, aortopulmonary window, and aortic origin of right pulmonary artery with intact ventricular septum)의 복합심기형은 1982년 Berry 등[1]이 8예를 하나의 증후군으로 보고하였으나 대부분의 환자에서 좋은 수술결과를 보이지는 못하였다. 이후 Berry증후군이라는 이름으로 보고가 되면서 성공적인 수술 예가 간헐적으로 보고되어 오고 있다[2,3].

국내에선 1991년 좌측개흉술로 10 mm-PTFE 도관을 이용해 대동맥궁을 재건한 후 9일 뒤에 정중흉골절개로 대동맥폐동맥창을 분리한 2단계수술 1예가 처음으로 보고되었다[4].

서울대소아병원에선 1995년 생후 2주된 남아에 있어서 완전순환정지하에 대동맥궁의 직접단단문합을 시행한 후 우폐동맥과 주폐동맥을 대동맥에서 분리해 자가심낭으로 제작한 도관으로 연결한 후 대동맥 결손부위는 자가심낭을 이용해 봉합하는 일차완전교정술을 시행한 예에서 2년 후에 좁아진 우폐동맥과 상행대동맥부위를 넓혀주는 2차수술 후에 현재까지 외래추적중인 환아와, 2000년 2개월된 남아에서 역시 완전순환정지하에 대동맥궁의 직접단단문합 후 대동맥에서 분리한 우폐동맥을 주폐동맥에 직접문합하고 좌폐동맥의 결손부위는 자가심낭 첩포를 이용해 봉합한 예에서 약간의 우폐동맥협착을 보이고 있는

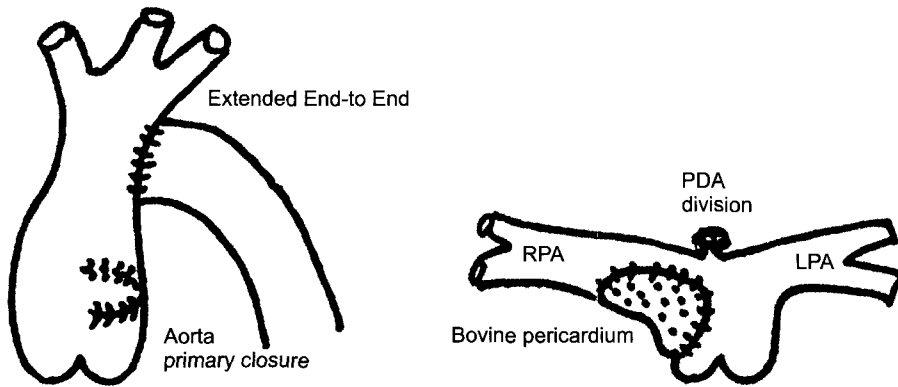


Fig. 3. Schematic drawing of postoperative view after repair.



Fig. 4. Postoperative 3-dimensional CT. (a) Divided aortopulmonary window. (b) Right pulmonary artery from main pulmonary artery. (c) Repaired interrupted aortic arch.

나 현재 외래추적 관찰중인 예와 이번보고 예까지 총 3예의 경험을 하였다.

대동맥궁의 단절에 대한 수술적 치료는 과거의 좌측 개흉을 통한 단계적 수술에서 정중흉골절개를 통한 동반기형의 교정과 함께 인조혈관도관을 사용하지 않으면서 하행대동맥을 대동맥궁 또는 상행대동맥에 직접 문합하는 1차 완전교정술이 현재 수술적 치료의 주류를 이루고 있다. 또한 이런 대동맥궁의 재건시 뇌 보호를 위해 초저체온하 완전순환정지가 일반적인 방법이나 이러한 방법이 술 후 신경학적 부작용을 초래할 수 있어 최근 무명동맥 등을 통한 선택적 뇌관류를 통해 지속적인 뇌관류를 유지해 완전순환정지를 피하는 수술법이 보편화되고 있으며 저자 등도 대동맥궁에 대한 수술시 이런 방법을 표준화해 보고한바 있다[5]. 본 예에서는 대동맥궁과 하행대동맥과의 문합시 자가조직만으로 문합을 시행하여 동맥관 조직의 철저한 제거를 통해 인공칩포 삽입이나 잔존 동맥관 조직 등으로 인한 추후 대동맥 협착 등을 예방하고, 대동맥 주변 조직의 충분한 박리를 통한 문합주변 기도 협착

등의 부작용을 피할 수 있었다. 또한 관상동맥과 뇌혈관에 국소순환을 실시해 술 중 심박동을 유지하면서 대동맥궁을 재건할 수 있었으며 이로 인해 심근이나 뇌의 허혈성 손상을 최소화할 수 있었다.

일반적인 대동맥폐동맥창의 수술법에는 첩포를 이용한 봉합법이 사용되나 Berry증후군과 같은 우폐동맥이 따로 대동맥벽에서 기시하는 경우는 대동맥으로부터의 우폐동맥 분리와 이로 인한 대동맥벽의 복구 등이 문제가 된다. 이에 대해선 국내보고와 본 병원의 이전 예에서 살펴본 바와 같이 인공도관으로 연결을 해주거나 직접 연결해 주는 방법 등이 있으나 이는 도관 자체나 폐동맥의 과도한 당김으로 인해 향후 폐동맥의 협착을 유발할 가능성이 클 것으로 생각된다. 또는 대동맥의 많은 부위를 폐동맥의 재건에 사용하고 그 결손을 첩포로 대치하는 경우 이 역시 향후 대동맥의 협착을 유발할 수 있는 가능성이 있다 하겠다. 본 예에선 대동맥의 후벽 일부만을 폐동맥의 재건에 사용해 폐동맥의 여유 있는 연속성을 유지하면서 자가조직의 성장을 도모해 향후 협착의 가능성을 줄였으며,

대동맥벽 결손부위도 직접문합을 시행할 수 있어 첩포사
용에 대한 부작용을 최소화할 수 있었다.

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. Abbruzzese PA, Merlo M, Chiappa E, et al. *Berry Syndrome, a Complex Aortopulmonary Malformation: One-Stage Repair in a Neonate.* Ann Thorac Surg 1997;64:1167-9.
3. Codispoti M, Mankad PS. *One-Stage Repair of Interrupted Aortic Arch, Aortopulmonary Window, and Anomalous Origin of Right Pulmonary Artery With Autologous Tissues.* Ann Thorac Surg 1998;66:264-7.
4. 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.
5. Lim C, Kim WH, Kim SC, et al. *Aortic arch reconstruction using regional perfusion without circulatory arrest.* Eur J Cardiothorac Surg 2003;23:149-55.

=국문 초록=

대동맥궁단절과 우폐동맥이 대동맥에서 기시하는 형태의 대동맥폐동맥창의 조합인 Berry증후군은 매우 드문 복합심기형의 하나이다. 14일된 신생아에 있어서 국소순환하에 순환정지 없이 일차완전교정술을 시행하여 좋은 결과를 얻었기에 보고하는 바이다.

- 중심 단어 : 1. 선천성 심장병
2. 대동맥궁 단절
3. 대동맥폐동맥창
4. Berry 증후군