

비후형 심근증 환아에서 시행한 광범위 증격절제술

— 1예 보고 —

이재항* · 곽재건* · 정의석* · 오세진* · 장형우* · 김웅한*

Extended Septal Myectomy for Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy

— Report of a case —

Jae Hang Lee, M.D.*, Jae Gun Kwak, M.D.*, Eui Suk Jung, M.D.*,
Se-Jin Oh, M.D.*, Hyoung Woo Chang, M.D.*, Woong-Han Kim, M.D.*

Hypertrophic cardiomyopathy is characterized by inappropriate hypertrophy of the myocardium and is associated with various clinical presentations ranging from complete absence of symptoms to sudden, unexpected death. These are caused by dynamic obstruction of the left ventricular outflow tract and surgical approaches were initiated. But, the complete resection of hypertrophied midventricular septum is impossible by standard, transaortic approach, because of narrow vision and limited approach. And it leads to inadequate excision, will leave residual left ventricular outflow tract obstruction or systolic anterior motion of mitral leaflet, and limit symptomatic improvement and patient's survival. We report a case of extended septal myectomy for hypertrophic cardiomyopathy of mid-septum in a child. The extended septal myectomy was performed by aortotomy and left ventricular apical incision, and made possible the complete resection of mid-ventricular septum, abnormal papillary muscles and chordae. The patient's symptom was improved and the postoperative course was uneventful.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2006;39:775-778)

Key words: 1. Hypertrophic obstructive cardiomyopathy
2. Heart septum
3. Myectomy

증 례

10세 남자 환아가 6개월 전부터 시작된 흉통을 주소로 내원하였다. 환아는 생후 2개월경 비후형 심근증을 진단 받고 β-차단제(atenolol®)를 복용하며 외래에서 경과 관찰 중이었다. 특별한 증상 없이 지내던 중, 내원 6개월 전, 기상 시 발생한 흉통을 주소로 입원하였고, 이 당시 β-차단제(atenolol®)를 칼슘통로길항제(verapamil®)로 변경 후 증

상이 호전된 모습을 보였으나, 내원 1주일 전 흉통이 재발하여 수술을 위해 입원하였다.

환아는 수술 전 심초음파 검사상 좌심실유출로 협착이 4 m/sec로 관찰되었고, 심실증격의 중간부분이 3.5~4.0 cm로 심하게 비후된 소견을 보였다. 또한 전산화단층촬영 및 자기공명영상촬영상에서도 심하게 비후된 심실증격을 관찰할 수 있었으며 가장 두꺼워진 부위는 대동맥판막으로부터 약 5 cm 떨어져 있었고 그 두께는 4 cm로 측정되

*서울대학교 의과대학 서울대학교병원 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Hospital, Seoul National University College of Medicine

†본 논문은 대한흉부외과학회 제226차 서울경기 월례집담회에서 구연되었음.

논문접수일 : 2006년 5월 26일, 심사통과일 : 2006년 7월 11일

책임저자 : 김웅한 (110-744) 서울시 종로구 연건동 28번지, 서울대학교 의과대학 서울대학교병원 흉부외과

(Tel) 02-2072-3637, (Fax) 02-3672-3637, E-mail: woonghan@snu.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

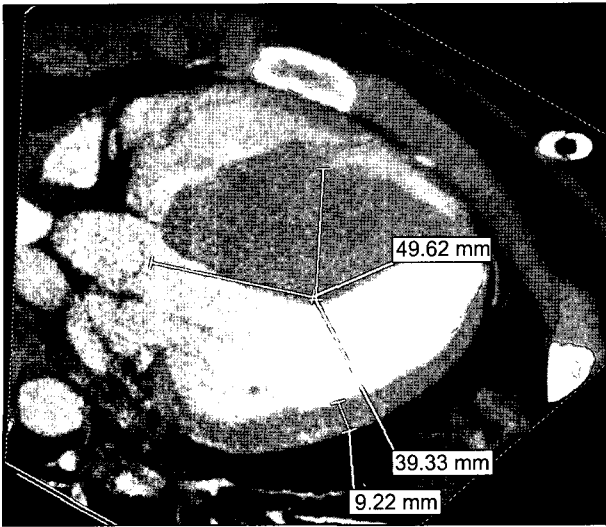


Fig. 1. Preoperative CT finding shows hypertrophied midventricular septum. CT=Computed tomography.

었다(Fig. 1). 또한 좌전하행관상동맥의 중간부위(mid-LAD)에 myocardial bridge 소견이 함께 발견되었다.

수술은 전심마취 후 상행대동맥에 동맥캐놀라를, 우심방과 하행대정맥에 정맥캐놀라를 삽입하여 체외 순환을 시작하였다. 우선 좌전하행관상동맥에 발견된 myocardial bridge에 대해 unroofing을 시행하였다. 대동맥 차단 후 전방성 심근보호액을 대동맥으로 주입하였고 그 후에는 심근의 온도를 측정하는 바늘이 부착된 센서를 심실중격에 찔러 고정된 뒤 약 15~20분마다 심근의 온도가 상승 시에 심근보호액을 관상정맥등을 통해 역행성으로 주입하였다. 이후 대동맥절개술을 통해 심실중격절제술을 시행하였다. 심기저부(basal portion)에 대해 Morrow 절개를 시행하였으나, 심실중격의 중앙부위에 대한 시야 확보와 기구 사용의 제한으로 인한 어려움이 있어 병변으로의 접근이 용이하지 않았다. 그리하여 좌심실 심첨부를 절개하였으며, 육안적 소견상 비후된 유두근(papillary muscle)과 비정상적인 건삭(chordae)이 잘 관찰되었다. 좌심실심첨부의 절개를 통해 이 모든 구조물을 포함하여 광범위 중격절제술을 비교적 어렵지 않게 시행하였다. 수술 중 심실 중격의 온도는 지속적으로 모니터링하였으며, 총심폐기 이용 시간(CPB time)은 228분, 대동맥차단시간(ACC time)은 163분이었다. 심폐기 이탈에는 별 어려움이 없었으며 술 후 시행한 경식도초음파 검사상 심실수축 기능은 양호하였고, 좌심실유출로 협착과 우심실유출로 협착은 관찰되지 않았으며, 승모판막과 삼첨판막의 폐쇄부전 현상 역시

Table 1. Preoperative and postoperative cardiac MRI finding

	Pre-op	Post-op	Normal range
Ejection fraction (%)	82.2	66.6	56~78
End diastolic volume (mL)	91.7	101.0	77~195
End systolic volume (mL)	16.3	33.8	19~72
Stroke volume (mL)	75.3	67.3	51~133
Myocardial mass (g)	253.8	142*	118~238

*The number measured by echocardiography postoperative 7 months.

관찰되지 않았다.

환아는 수술 후 4일째 일반병동으로 전실되었으며, 시행한 경흉부초음파 및 자기공명영상에서 좌심실 유출로 협착이 1.8 m/sec로 감소하였으며, 좌심실용적 역시 크게 향상되었다(Fig. 2). 환아의 증상은 수술 후 호전되었으며 현재 특별한 문제 없이 10개월째 외래 경과 관찰 중이다(Table 1).

고 찰

비후형 심근증은 심근육의 비후 및 경직으로 인해 심실벽이 점점 두꺼워지고 심실이완이 장애를 받게 되는 원발성 심질환이다. 대다수에서 심실 중격에 심한 심근 비후 소견(asymmetrical septal hypertrophy, idiopathic hypertrophic subaortic stenosis)을 보이지만 전반적인 심실 비후를 보이는 경우(symmetrical type)도 있다. 이 질환은 보통 상염색체 우성으로 유전하며 결함의 유전자는 14번 염색체에 존재하는 것으로 알려져 있으나 약 반수는 산발적(sporadic)으로 발생한다. 주된 증상은 호흡곤란, 잦은 피로, 흉통, 실신 및 급사 등이다[1]. 모든 연령층에서 운동 장애를 일으킬 수 있으나 특히 소아나 청소년기에 심정지로 인한 급사의 가장 흔한 원인으로 알려져 있다. 실제로 소아의 경우 사망 빈도가 4~6%에 이르며 성인의 3~4%보다 높다고 알려져 있다. 베타차단제와 칼슘통로길항제 등이 내과적 치료로 많은 환자들의 증상 완화를 목적으로 이용되고 있으나, 이와 같은 내과적 치료가 환자의 생존기간에 미치는 영향에 대한 논란의 여지가 있다. 특히, 소아와 젊은 연령층의 경우, 많은 활동량, 장기간 약물투여의 순응도 부족 및 약물의 내성(특히, 베타차단제의 경우) 등의 이유로 성인과 비교하여 급사의 빈도가 높다고 알려져 있다[2]. 한편 본 환자에서는 myocardial bridging 소견이 함께 관찰되었는데, 이는 비후형

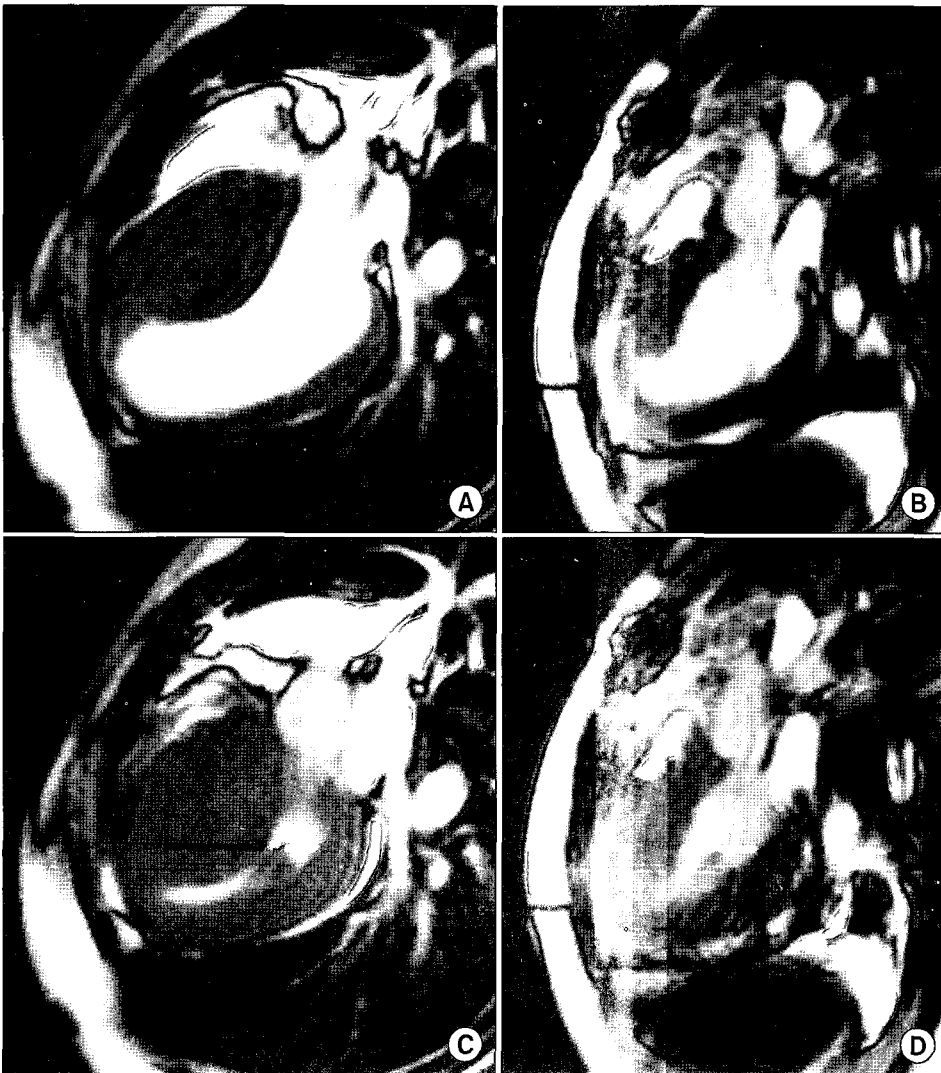


Fig. 2. Preoperative cardiac MRI (diastolic A, systolic C), postoperative cardiac MRI (diastolic B, systolic D). MRI=Magnetic resonance imaging.

심근증을 가진 환자에서 비교적 흔하게 동반된다고 알려져 있다. 하지만 myocardial bridging이 환자의 예후에 미치는 영향 및 수술적 교정의 필요성에 대해서는 아직 모호한 상황이다[3]. 비후형 심근증에서의 심실중격절제술은 내과적 치료에 반응이 없는 환자들을 대상으로 비교적 만족스러운 외과적 치료 결과를 보고하고 있으며, 고전적인 Morrow 절개를 이용하였을 때 조기 사망률 1.6%, 10년 생존율 83%로 보고되고 있다[4].

하지만 기존의 Morrow 절개를 이용한 중격절제술의 경우 심실중격의 중앙부위(mid-septum)에 병변이 있거나 비후된 유두근(papillary muscle)이 승모판막의 판막편에 부착되어 있는 경우 불완전한 근육절제가 불가피하였다. 이에 대해 최근에 일부에서는 광범위 중격절제술(extended septal myectomy)을 소개하였다. 광범위 중격절제술이란

비후된 유두근(papillary muscle)이 승모판막의 판막편에 붙어 있으며 심실중격의 중앙부위까지 병변이 관찰될 때 유두근의 주위와 아래부위까지 심첨부를 향해서 근육절제를 가하는 방법이다[5]. 일반적으로 날카로운 견인기(Sharp-toothed rake retractor)를 이용하여 견인 후, 긴뼈집게(long rongeur) 또는 생검겸자(biopsy forcep) 등을 이용하여 중격절개를 하게 된다. 이들은 광범위 중격절제술을 통해 좌심실 이완기말압력의 호전과 좌심실유출로의 압력 차이의 감소 등을 증명하였으며 1.4%의 후기사망률, 84%의 증상 호전의 성적을 보고하였다[6]. 또한 최근에는 비후형 심근증과 비정상적인 승모판막유두근 부착이 동반되어 있는 환자에서 광범위 중격절제술을 시행하였을 때, 승모판막의 압력 차이와 승모판막폐쇄부전의 호전 등을 증명하였으며 4년 이내에 재수술을 받을 확률을 4%로 보고하였고,

98%의 환자에서 증상이 호전되었다고 보고하였다[7].

그러나 상기 환아에서는 고전적인 대동맥절개술을 시행하였으나 시야 확보의 어려움과 병변으로의 접근이 용이하지 않아 좌심실의 심첨부를 추가로 절개하였다. 그 결과 중격 중앙부위의 비후된 병변과 함께 비후된 유두근(papillary muscle)과 비정상적인 건삭(chordae)을 용이하게 관찰할 수 있었고, 비교적 어렵지 않게 광범위 중격절제술을 시행할 수 있었다. 일반적으로, 심실중격절제술은 심실중격 또는 심실벽의 천공, 승모판막의 첩관 또는 건삭의 손상, 과도한 견인에 의한 대동맥판막의 손상, 심실 전도의 장애, 저심박출 등을 유발할 수 있다고 알려져 있으며 광범위 중격절제술을 시행할 경우에도 이와 같은 합병증의 발생에 대해 각별한 주의를 요한다고 할 수 있다. 하지만 심첨부 절개를 통한 수술의 방법은 더 나은 시야의 확보로 기존 합병증의 발생을 줄일 수 있을 것으로 기대된다[8]. 본 증례에서는 좌심실의 심첨부 절개를 통한 광범위 중격절제술로 심실 중격의 중앙 부위에 병변이 있는 비후형 심근증 환자에서 만족스러운 결과를 치험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Wigle ED, Rakowski H, Kimball BP, Williams WG. *Hypertrophic cardiomyopathy: clinical spectrum and treatment.* Circulation 1995;92:1680-92.

2. Theodoro DA, Danielson GK, Feldt RH, Anderson BJ. *Hypertrophic obstructive cardiomyopathy in pediatric patients: results of surgical treatment.* J Thorac Cardiovasc Surg 1996; 112:1589-99.

3. Mohiddin SA, Brgley D, Shih J, Fananapazir L. *Myocardial bridging does not predict sudden death in children with hypertrophic cardiomyopathy but is associated with more severe cardiac disease.* J Am Coll Cardiol 2000;36:2270-8.

4. Minami K, Boethig D, Woltersdorf H, Seifert D, Korfer R. *Long term follow-up of surgical treatment of hypertrophic obstructive cardiomyopathy (HOCM): the role of concomitant cardiac procedures.* Eur J Cardiothorac Surg 2002;22:206-10.

5. Maron DA, Nishimura RA, Danielson GK. *Pitfalls in clinical recognition and a novel operative approach for hypertrophic cardiomyopathy with severe outflow obstruction due to anomalous papillary muscle.* Circulation 1998;98:2505-8.

6. Schoendube FA, Klues HG, Reith S, Flachskampf FA, Hanrath P, Messmer BJ. *Long-term clinical and echocardiographic follow-up after surgical correction of hypertrophic obstructive cardiomyopathy with extended myectomy and reconstruction of the subvalvular mitral apparatus.* Circulation 1995;92:122-7.

7. Minakata K, Dearani JA, Nishimura RA, Maron BJ, Danielson GK. *Extended septal myectomy for hypertrophic obstructive cardiomyopathy with anomalous mitral papillary muscles or chordae.* J Thorac Cardiovasc Surg 2004;127:481-9.

8. Minakata K, Dearani JA, Schaff HV, O'Leary PW, Ommen SR, Danielson GK. *Mechanisms for recurrent left ventricular outflow tract obstruction after septal myectomy for obstructive hypertrophic cardiomyopathy.* Ann Thorac Surg 2005;80:851-6.

=국문 초록=

비후형 심근증은 심근의 부적절한 비대로 유발되며 호흡곤란, 흉통, 실신, 그리고 급사에 이르기까지 다양한 임상 양상을 보인다. 이러한 증상은 주로 좌심실유출로의 협착으로 인해 발생하며 이를 해결하기 위해 심실중격절제술이 고안되었다. 하지만 기존의 고전적인 중격절제술은 대동맥절개술을 통해 진행되었으며, 이는 심실 중격의 중앙부위에 병변이 존재할 경우 시야 확보의 어려움과 병변으로의 접근이 용이하지 않아 극히 일부분의 심실중격절제술만을 시행할 수밖에 없었다. 따라서 좌심실 유출로의 협착 및 승모판막의 수축기전방운동 등이 완벽하게 해결되지 않는 경우가 흔하였고 이러한 경우 환자의 증상 호전과 생존기간의 연장에도 한계가 있었다. 본 증례에서는 이러한 환아에게서 좌심실 심첨부의 절개를 통해 비후된 유두근과 건삭을 포함한 광범위 중격절제술(extended septal myectomy)을 시행하였다. 수술 후 환아의 증상은 호전되었으며 심초음파 및 방사선학적 소견상 특별한 문제 없이 10개월째 외래 경과 관찰 중이다.

중심 단어: 1. 비후형 심근증
2. 심중격
3. 중격절제술