

大動脈絞約症의 치험 2例

김삼현* · 노준량* · 김종환* · 서경필* · 이영균*

=Abstract=

Coarctation of the Aorta. : Report of 2 Cases

Sam Hyun Kim, M.D. *, Joon Ryang Rho, M.D. *, Chong Whan Kim, M.D. *,
Kyung Phill Suh, M.D. *, and Yung-Kyoon Lee, M.D. *

Coarctation of the aorta, a well known congenital cardiovascular defect, can be recognized in most instances by simple findings of physical examination. This condition shortens life if untreated, but it can be corrected surgically to render the patient functionally normal. It seems relatively rare in Asian.

We experienced two cases of coarctation of the aorta which were treated surgically. The first case was 17 years old male with juxtaductal type of coarctation of the aorta. The second was 7 years old female with preductal type of coarctation of the aorta and combined anomaly of PDA and she had been in congestive heart failure.

In both cases, coarcted segments of the aorta were resected and end to end anastomosis were performed. In the second case, PDA was closed by division before resection of the coarcted segment.

The postoperative courses were uneventful. They discharged 2 weeks postoperatively without any complications. Blood pressure were nearly normalized at the time of follow up check.

緒 論

大動脈絞約症(Coarctation of aorta)은 그 자연경과에서 대동맥과열, 세균성심내막염, 대동맥열, 고혈압으로 인한 심부전 또는 뇌출혈 등의 합병으로 대부분의 환자가 조기에 사망하게 되나^{1, 2)}, 1945년 Gafoord³⁾와 Gross⁴⁾에 의하여 각각 이의 성공적인 수술이 보고된 이래 일반적으로 좋은 결과를 기대할 수 있는 질환으로 대두되었다.

大動脈絞約症은 구미에서는 비교적 흔한 질환으로 건선천성심장병의 5.4~8%²¹⁾를 차지하나 한국에서는 매우 드물게 보고되고 있다^{2, 3, 24)}.

저자 등은 최근에 開放性動脈管이合併한 7세의 大動脈絞約症 1예를 치험하였기에 과거에 경험한 16세의 大動脈絞約症 1예와 함께 보고하고 문헌고찰하였다.

症 例 1

患者 : 박○○, 16세 남자

病 歷 : 환자는 운동시 호흡곤란과 잔혈적인 두통 및 흉통을 主訴로 1972년 본 병원 소아과에 입원하여 大動脈絞約症의 진단을 받고 1973년 2월 19일 수술을 받기 위해 재입원하였다. 過去歷상에 빈번한 上氣道感染 외에는 특별한 점이 없었고 家歴에서도 특기 사항이 없었다.

理學的 所見 : 환자는 입원 당시 건강한 모습으로 특히 상체의 발달이 현저하였다. 혈압은 右側上膊動脈 180/100 mmHg, 左側上膊動脈 170/100 mmHg, 右側下肢動

*서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

*Department of Thoracic Surgery, College of Medicine, Seoul National University.

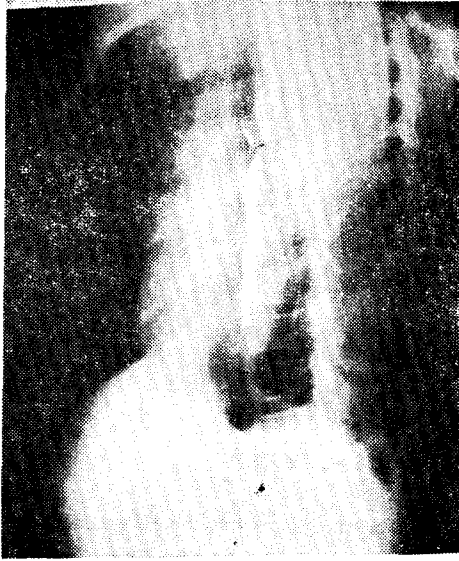


Fig. 1. '3 sign' in LAO view of cardiac series, case 1.

脈 115/100 mmHg, 左側下肢動脈 120/95 mmHg 으로 양측 大腿動脈의 맥박이 현저히 감소되어 있었다.

胸部는 의관상 정상이었고 胸背部에서 발달된 副行枝血管의 맥박을 촉진할 수 있었다. 呼吸音은 정상이었고 左側前上胸部와 左側肩甲下部에서 收縮期性心雜音이 청취되었으며 그 외 特異 소견은 없었다.

検査所見: 血液學的 검사, 일반혈액화학검사, 소변검사 등에 이상 소견이 없었다. 흉부 X-선에서 心肥大나 肺血管陰影의 변화는 없었으며 肋骨切痕도 관찰되지 않았다. 食道造影에서는 소위 '3字狀所見'을 볼 수 있었다(Fig-1). 心電圖 검사는 洞性脈으로 左側偏位(-20°) 및 左心室肥厚의 소견이었으며 運動時心電圖(exercise test)는 음성이었다.

大動脈造影術을 시행한 바 左鎖骨下動脈 후방의 상부 下行大動脈에 絞約部位가 관찰되었으며, 협착후 대동맥 확장을 볼 수 있었고 大動脈瓣膜은 二尖瓣이었다(Fig-2). 협착전 대동맥내압은 150/105 mmHg, 협착후 대동맥내압은 100/85 mmHg 이었다.

手術 및 術後經過: 1973년 3월 2일 大動脈絞約症의 진단으로 수술하였다. 좌측 표본 後側切開로 제 4肋骨를 절제한 후 開胸하였다. 動脈韌帶(Ligamentum arteriosum)의 부착부에서 下行大動脈이 외경 6 mm 정도로 좁아져 있으며 협착후 대동맥의 외경은 30 mm 로 확장되었으나 遠位의 下行大動脈의 외경은 15 mm 였다. 상부 肋間動脈은 증등으로 확장되어 있었다.

수술은 상부 肋間動脈 및 動脈韌帶를 절찰 절단하여

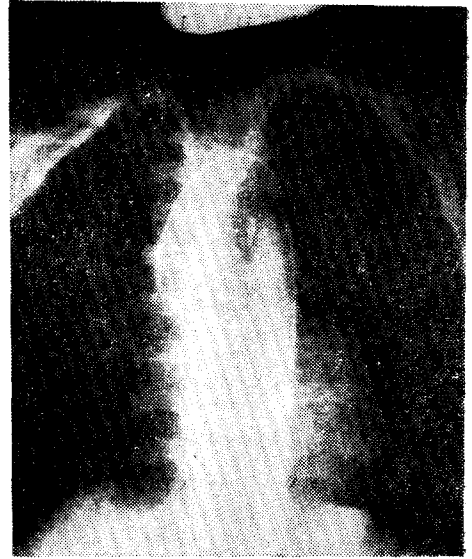


Fig. 2. Aortography of case 1 reveals abrupt narrowing of the lumen at the upper descending aorta.

대동맥을 박리하고 혈류를 차단한 후 협착부위를 중심으로 길이 2 cm 의 大動脈片을 절제하고 連續縫合으로 端端吻合하였다. 대동맥혈류차단시 혈압강하제인 Arfornad 를 點滴注射하여 혈압상승을 조절하였다.

수술 직후 상지 및 하지의 수축기혈압이 각각 180 mmHg, 160 mmHg 까지 상승하여 血管擴張劑의 투여로 조절하였으며 술 후 3일째부터는 상지혈압 140/90 mmHg, 하지의 수축기혈압이 130 mmHg 로 유지되었다.

환자는 술 후 15일에 특별한 합병증없이 퇴원하였으며 2년 2개월 후 내원당시 상하지 혈압은 공히 120/90 mmHg 였고 두통 및 흉통 등의 자각증상도 없었다.

症 例 2

患者: 김○○, 7세 여자

病 歷: 환자는 출생시 및 유아기에는 건강한 모습이었으나 자라면서 上氣道感染이 자주 있었으며 4세 때에는 호흡곤란, 眼瞼浮腫 등이 나타나 선천성 심장질환으로 인한 心不全 및 肺炎의 진단으로 치료받았다. 그 후에도 운동시 호흡곤란이 계속되나 증상의 악화로 1977년 3월 23일 본 병원 소아과에 입원하였다. 過去歷에서 운동시에 경미한 青色症이 있었으며 家族歷에서 특기할 사항은 없었다.

理學的 所見: 입원당시 발육정도는 보통이었으나 病的 外貌를 보였고 호흡곤란이 관찰되었다. 혈압은 右側上

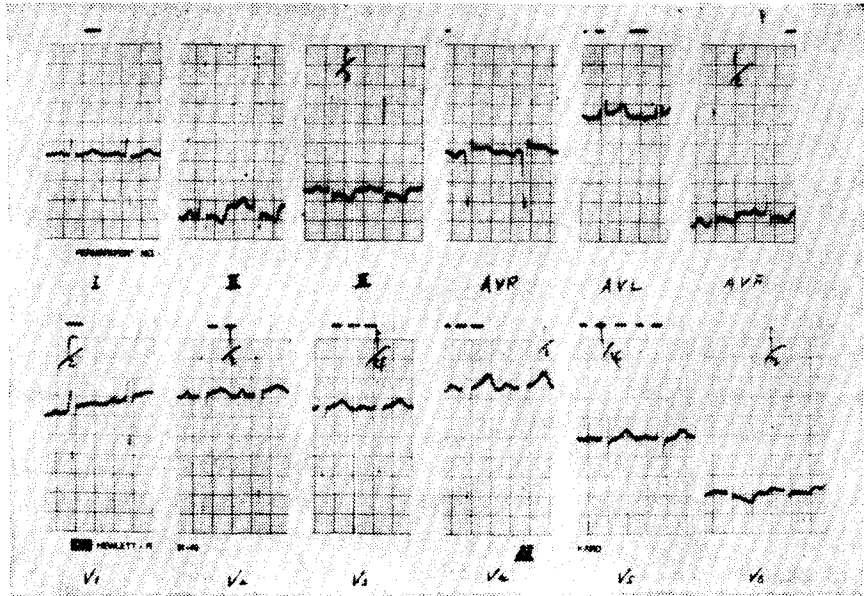


Fig. 3. EKG of case I shows regular sinus rhythm, evidence of left atrial enlargement and left ventricular hypertrophy.

轉動脈 170/70 mmHg, 左側上膊動脈 180/40 mmHg, 右側下肢動脈 110/60 mmHg, 左側下肢動脈 100/50 mmHg 였으며, 양측 大腿動脈의 맥박은 약하게 촉진되었다. 坐位에서 양측 頸靜脈의 확장이 보였으며 胸部는 외관상 정상이었다. 胸背部에서 肋間動脈의 맥박을 촉진할 수 있었다. 좌측 폐의 호흡음이 전반적으로 감소되어 있으며 양측 肺下部에서水泡音が 들렸다. 심장 基部와 左側前中胸部에서 Grade III의 收縮期性心雜音が 들렸고 左側胸背部에서는 Grade II 정도의 連續性心雜音が 들렸다. 간이 2~3橫指 만져지었으며 脾臟은 만져지지 않았다. 肢端肥大 소견이나 靑色症은 없었으며 神經學的 점사도 정상이었다.

檢査所見: 血色素은 9.5 gm%로 貧血狀을 보인 외에는 일반검사소견은 모두 정상이었다. 단순흉부 X-선에서 중등도의 心肥大와 肺血管像의 증가와 함께 좌측에 肋膜液滲出이 보였으며 肋骨切痕의 소견은 없었다. 心電圖는 洞性脈으로 左心室肥厚 및 左心房肥大의 소견을 보였으며 電氣軸은 +105度이었다(Fig-3).

大動脈造影術 및 左心導子檢査를 시행한 바, 소위 前動脈管型(Predicted type)의 絞約症으로 動脈管이 開存하며 그를 통한 血流의 방향은 雙方向性短絡(bidirectional shunt)임을 시사하였다. 협착의 정도가 심하였으며 副行循環(collateral circulation)이 잘 발달되어 있었다. 즉 좌측 大腿動脈을 통해 삽입된 카메라가 開存하는 動脈管을 통하여 肺動脈 그리고 右心室로 진행

Table 1. Hemodynamic Data (Case 2)

| | Pressure (mmHg) | O ₂ Sat. (%) |
|---------------------|-----------------|-------------------------|
| Right Ventricle | 104/0 | 67.7% |
| Main PA | 96/78(82) | 81.7% |
| PDA | 100/80 | |
| Aorta(Post coarct.) | 114/80(92) | 91.2% |
| Aorta(Pre coarct.) | 204/108 | |

하였다. 右心室內壓은 104/0 mmHg, 肺動脈壓 96/78 mmHg 이었고 動脈管의 內壓은 100/80 mmHg 이었으며 이와 連하는 하행대동맥의 內壓은 114/80 mmHg 이었다. 한편 絞約上部 대동맥內壓은 200/108 mmHg 였으며 絞約下部의 內壓은 112/76 mmHg 로서 前動脈管型의 大動脈絞約症임을 알 수 있었다. 右心室과 肺動脈間に 14%의 酸素飽和度의 상승이 있었으며 絞約 후 하행대동맥혈의 酸素飽和度는 91.2% 이었다(표-1). 大動脈造影術상 左鎖骨下動脈의 起始部에서 4 cm 이하의 하행대동맥은 조영되지 않았으며 內乳動脈, 肋間動脈, 肩胛下動脈 등의 副行枝가 잘 나타났다.

手術 및 術後經過: 입원 후 心不全에 대한 치료로 호전을 보여 大動脈絞約症과 開放性動脈管의 진단하에 1977년 4월 18일 수술하였다.

좌측 표준 後側切開로 제 4 늑골을 절제 후 開胸하였다. 下行大動脈의 外徑은 13 mm 로 動脈管 부착부 10

mm 상방부터는 漏斗狀으로 좁아져 動脈管의 上緣에서는 3mm 에 불과하였다. 動脈管은 직경 15mm, 길이 5mm 였으며 紋約部 후방 하행대동맥은 狹窄後擴張을 보여 外徑 18mm 이었다.

開放性動脈管을 혈관간자로 차단 절단하고 폐동맥측을 連續縫합으로 폐쇄하였다. 紋約部 상하의 대동맥을 박리한 후 혈관간자로 혈류를 차단하고 動脈管을 포함하여 紋約부를 중심으로 약 12mm 의 大動脈片을 절제하고 상하 대동맥을 連續縫합으로 喘喘吻合하고 혈류는 제거하였다. 상부 肋間動脈의 절단없이 대동맥의 박리가 충분하였고 대동맥 혈류차단시의 혈압상승은 차단전에 비해 20mmHg 로 血壓降下劑는 사용하지 않았다.

수술 직후 상하지 공허 수축기 혈압이 100mmHg 이었으나 술 후 2일째부터는 고혈압의 경향을 보여 상지 및 하지의 혈압이 160/110mmHg 까지 상승하여 血管擴張劑 및 利尿劑의 투여로 조절하였으며, 술 후 7일째부터는 상지혈압 130/100mmHg, 하지혈압 120/100mmHg 로 유지되었고 술 후 15일에 특별한 합병症없이 퇴원하였다. 4개월 후 來院 당시 상지혈압이 140/90mmHg, 하지혈압은 130/80mmHg 였으며 단순 흉부 X-선에서 心肥大는 없고 심장청진상 心雜音도 들리지 않았다.

考 按

大動脈紋約症을 과거에는 幼兒型(Infantile type)과 成人型(Adult type)으로 구별하여 幼兒型은 협착부위가 길며 開放性動脈管과 그의 다른 심장畸形을 잘 동반하여 대부분이 心不全으로 인해 幼兒期에 사망하게 되는 경우를 일컫고 成人型은 動脈瓣膜 주위의 대동맥이 짧은 협착을 보이며 다른 심장畸形의 동반은 드물어 늦게 증상이 나타나며 예후가 좋은 경우로 분류하고, 또 動脈管과의 해부학적 관계로 前動脈管型(Preductal type)과 後動脈管型(Postductal type)으로 나누어 유아형은 전자형으로 성인형은 후자형으로 생각하였으나 이러한 분류 및 구별이 반드시 타당한 것은 아니라 하겠다.^{21, 22} Glass¹¹⁾ 등에 의하면 1세 미만 환자의 90%는 前動脈管型으로 이들의 65%에서 開放性動脈管, 33%에서 心室中隔缺損症, 10%가 大血管轉位症(Transposition of Great Arteries), 6%에서 心房中隔缺損症의 合併이 관찰되었다. Becker²³⁾는 유아의 大動脈紋約症 100례를 관찰한 바 6개월 이전에 사망한 경우가 79예이며 이 중 91%가 1개 혹은 2개 이상의 심장畸形을 合併하고 있었다. 이렇게 유아기에 증상을 나타내는 경우를 제외하고 임상에서 경험하게 되는 대부분의 환자는 나이를 먹음에 따라 두통, 호흡곤란, 心悸亢進, 간헐적인

跛行 등 증상이 나타난다. 이들의 약 1/3에서도 다른 심장畸形을 볼 수 있는데, 大動脈二尖瓣膜(Bicuspid aortic valve)이 20~25%로 가장 흔하고 그의 開放性動脈管, 心室中隔缺損症, 心房中隔缺損症, 大動脈下狹窄(Subaortic stenosis) 등이 동반되기도 한다.²⁴⁾

Reifenstein¹⁰⁾ 등에 의하면 大動脈紋約症 환자의 60% 이상이 40세 이전에 사망하였으며 평균 사망연령이 34세로 大動脈破裂, 세균성 心內膜炎, 大動脈炎, 고혈압으로 인한 心不全 또는 腦出血 등으로 사망하였다.²⁵⁾

大動脈紋約症의 진단은 용이하며 상지와 하지의 혈압차가 특징적으로 하지동맥의 맥박이 소실되거나 약하며 상지동맥 보다 지연됨이 보통이다. 紋約部가 길어 左鎖骨下動脈의 기저부도 포함되면 좌측 상지동맥압이 우측 보다 낮게 된다.²⁶⁾ 흉부 X-선상의 肋骨切痕은 副行循環이 발달함에 따라 肋間動脈이 확장되어 양측성으로 나타나는데 협착의 정도가 심하지 않거나 소아기에는 볼 수 없으며 대개 10세 이후에 나타난다.¹⁴⁾ 또한 이러한 肋骨切痕이 오른쪽에만 일측성으로 보이면 紋約部가 길어 左鎖骨下動脈의 기저부 보다 상부 대동맥이 협착되어 있을 가능성을 시사한다.²⁷⁾ 심장청진상 前胸部에서 收縮期性心雜音이 들리며 背部에서도 副行枝血管의 발달로 收縮期 또는 擴張期의 雜音이 들릴 수 있으나 擴張期性心雜音이 前胸部에서 청진될 때는 大動脈瓣膜閉鎖不全症 또는 開放性動脈管 등의 合併을 의심해야 한다.⁸⁾ 心電圖 소견은 여러 정도의 左心室肥厚를 보이는 것이 보통이며 左心室의 乏血(tschemia) 소견은 수술 후 사망을 증가에 중요한 요인이 된다고 한다.

心導子檢査와 大動脈造影術은 진단에 항상 필요한 것은 아니나 정확한 협착부위와 그 길이, 또 다른 심장畸形의 합병여부를 확인하는데 필요하다.^{2, 12)}

大動脈紋約症에서 보이는 고혈압의 원인에 대해서는 아직 분명히 규명되지 않고 있으나 대동맥협착 자체와 副行枝循環의 血流抵抗에 의한 직접적인 영향과, 腎血流力學의 장애로 인한 renin-angiotensin-aldosteron의 腎血壓上昇系(renal pressor system)가 함께 작용하는 듯 하다.^{3, 7, 13, 15, 20)}

1944년 Blalock 과 Park 이 左鎖骨下動脈을 협착후부의 대동맥에 吻合하는 실험적인 방법을 발표하였으나, 1945년 Grafoord 와 Gross 등이 독자적으로 紋約部의 切除後 喘喘吻合의 방법을 보고한 후 이 술법이 가장 이상적이고 보편화된 방법이겠으나 이에 불리한 조건, 즉 紋約部가 길어서 절제 후 吻合이 곤란할 때 또는 대동맥이 病的 狀態에 있을 때는 人造血管代置術을 기용한다.¹⁴⁾ Karnell 에 의하면 喘喘吻合이 가능하였던 경우가 86%이었고 血管代置를 필요로 한 경우는 11%이

었으며 특히 고령의 환자에서는 대동맥의 탄력감소, 대동맥경화, 인접 늑간동맥의 動脈瘤 등으로 많은 환자에게 血管代置가 필요하였다^{8, 14)}.

수술시 주의해야 할 점은 협착부위는 물론 모두 절제되어야 하며, 대동맥박리를 위해서 불가피한 경우 외에는 가능한 한 肋間動脈을 절단치 않는 것이 좋다. 또한 吻合 후 血流再開는 서서히 하지 않으면 갑자기 심한 저혈압이 유발될 수 있다^{4, 7)}. 소아환자에서는 喘喘吻合시 連續縫합할 경우에 吻合부 발육에 지장을 초래할 수 있어 斷續縫합을 권하기도 한다¹⁰⁾.

手術死亡率은 Rumel(1957) 8.6%, Gross(1950) 4.1%, Schuster(1962) 2.1%이며 그 사망원인으로는 心不全, 肺浮腫, 心室細動 등의 心血管系合併症으로 인한 것이 가장 많고 그 외 感染으로 인한 吻合部破裂, 수술 중 또는 수술 직후의 出血이 주원인이었다¹⁰⁾.

일반적으로 유년기의 환자나 나이가 많은 환자에서 수술 사망율이 높아 이상적인 수술시기는 5~15세 사이로 보고 있다. Glass¹¹⁾에 의하면 유아기 수술 사망율은 41%이었고 Blaimbridge¹⁴⁾에 의하면 40세 이상 환자의 수술 사망율은 19%에 달하였다.

수술 후 정상혈압으로 되는데에는 비교적 상당한 기간을 요하는 듯하다. Maron²²⁾의 보고는 퇴원시 환자의 30%가 정상혈압을 보였고 술 후 11~25년간에 63%가 정상으로 돌아왔으며 March²³⁾의 보고 역시 퇴원시에는 33%, 1-9년 사이에 74%가 정상혈압을 보였다. 수술 직후에 일시적으로 혈압의 상승을 보이는 경우가 드물지 않은데 그 기전은 분명치 않으나 협착을 제거한 후 반사적인 交感神經系의 機能亢進 때문이라고도 한다¹⁷⁾.

Brewer¹⁹⁾ 등은 大動脈絞約症의 수술 후 약 0.5%에서 下半身麻痺의 합병증을 보고하였는데 이는 수술시 肋間動脈 등의 副行枝血管의 차단으로 前方脊椎動脈으로의 혈류저하에 인한 것으로 생각된다.

吻合部の 再狹窄은 吻合部の 발육부진이나 수술시 불충분한 절제가 주원인으로 Lillchei¹⁵⁾에 의하면 絞約症으로 수술받은 환자의 8.5%에서 재협착으로 인한 2차 수술을 받았으며 그들 대부분이 3세 이하에 수술받았던 환자였다. 또한 Hartman¹⁸⁾은 유아시 수술받은 환자의 20%가 심한 재협착으로 다시 수술받았음을 보고하였다.

結 論

저자 등은 서울대학병원 흉부외과에서 수술 치험한 16세의 大動脈絞約症 1예와 開放性動脈管이 合併한 7세의 大動脈絞約症 1예를 같이 보고하고 문헌고찰하였다.

REFERENCES

- 1) 이영균 : 선천성 심장기형의 외과적 요법, 한국의 과학, 3:735, 1971.
- 2) 송요준 : 대동맥교약증 수술 I예, 대한흉부의과학회지, 6(1):47, 1973.
- 3) 이정호 · 유희성 · 유수웅 · 이학중 : 대동맥 협착증의 임상적 고찰, 대한흉부의과학회지, 9(2):276, 1976.
- 4) Gross, R. E. : *Surgical correction for coarctation of the aorta. Surgery*, 18:673, 1945.
- 5) Gafoord, C., and Nylin, G. : *Congenital coarctation of the aorta and its surgical treatment. J. Thorac. Surg.*, 14:347, 1945.
- 6) Reifensstein, G. H., Levine, S. A., and Gross, R. E. : *Coarctation of the aorta. Am. Heart J.*, 33:146, 1947.
- 7) Bing, R. J., Handelsman, J. C., Campbell, J. A., Griswold, H. E., and Blalock, A. : *The Surgical treatment and the pathophysiology of coarctation of the aorta. Ann. Surg.*, 128:803, 1948.
- 8) Gross, R. E. : *Coarctation of the aorta. Surgical treatment of one hundred cases. Circ.* 1:41, 1950.
- 9) Campbell, M., and Baylis, J. H. : *The course and prognosis of coarctation of aorta. Brit. Heart J.*, 18:475, 1956.
- 10) Rumel, W. R., Bailey, C. P., Samson, P. C., Waterman, D. H. and Bing, R. J. : *Surgical treatment of coarctation of aorta. J. A. M. A.*, 164:5, 1957.
- 11) Glass, I. H., Mustard, W. T., and Keith, J. D. : *Coarctation of aorta in infants. A review of twelve years' experience. Pediatrics*, 26:109, 1960.
- 12) Schuster, S. R., Gross, R. E. : *Surgery for coarctation of the aorta, A review of 500 cases. J. Thorac. and Cardiovasc. Surg.* 43:54, 1962.
- 13) Timmis, G. C., and Gordon, S. : *A renal factor in hypertension due to coarctation of the aorta. New Eng. J. Med.*, 270:814, 1964.
- 14) Braimbridge, M. V., and Yen, A. : *Coarctation in the elderly. Circ.* 31:209, 1965.
- 15) Amsterdam, E. A., Albers, W. H., Christlieb, A. R., Morgan, C., Hickler, R. B., and Nadas, A. S. : *Plasma renin activity in children with*

- coarctation of aorta. *Am. J. Cardiol.*, 23:396, 1969.
- 16) Iberra-Perez, C., Castaneda, A.R., Varco, R.L., and Lillehei, C.W.: *Recoarctation of aorta. Nineteen year clinical experience. Am. J. Cardiol.*, 23:778, 1969.
- 17) Sealy, W.C., and Goodall, Mec.: *Increased sympathetic nerve activity following resection of coarctation of the thoracic aorta. Circ.* 39:345, 1969.
- 18) Hartmann, A.F., Jr., Golding, D., Hernandez, A., Behrer, M.R., Schad, N., Ferguson, T., and Burford, T.: *Recurrent coarctation of the aorta after successful repair in infancy. Am. J. Cardiol.*, 25:405, 1970.
- 19) Brewer, L.A. III, Fosburg, R.G., Mulder, G.A., and Verska, J.J.: *Spinal cord complication following surgery for coarctation of the aorta. A study of 66 cases. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 64:368, 1972.
- 20) Sealy, W.C., Panijayanond, P., Alexander, J., and Seaber, A.V.: *Activity of plasma angiotensin II in experimental coarctation of the aorta. J. thorac. cardiovasc. Surg.*, 65:283, 1972.
- 21) Nadas, A.S.: *Pediatric Cardiology. 452P. W.B. Saunders Co., Philadelphia, 1972.*
- 22) Maron, B.J., Humphries, J.O., Rowe, R.D., and Mellits, E.D.: *Prognosis of surgically corrected coarctation of the aorta. Circ.*, 47:119, 1973.
- 23) March, H.W., Hultgren, H.N., Gerbode, F.: *Immediate and remote effects of resection of the hypertension in coarctation of aorta. Brit. Heart. J.* 22:361, 1960.
- 24) 김근호 · 지행욱 · 정윤채 · 이종배 · 오철수 : 대동맥 협착증에 대한 Teflon 인조혈관 이식술 치험예, 대한흉부외과학회지, 10(1):90, 1977.
- 25) Beker, A.E., Becker, M.J., and Edwards, J.E.: *Anomalies associated with coarctation of the aorta: Particular reference to infancy, Circ. XII:1067, 1970.*