

巨大上行大動脈瘤를 同伴한 大動脈輪擴張症 手術治驗*

— Cabrol 氏手術 1 例報告 —

郭文燮** · 朴晚實** · 金勢華** · 李弘均**

—Abstract—

Surgical Correction in Annuloaortic Ectasia Associated with Ascending Aortic Aneurysm* —One Case Report—

Moon Sub Kwack, M.D.,** Man Sil Park, M.D.,** Se Wha Kim, M.D.**
and Hong Kyun Lee, M.D.**

Most patients having annuloaortic ectasia are associated with marked dilatation of the sinuses of Valsalva and the aortic annulus as well as the huge aneurysm of the ascending aorta.

A 19 year old male patient complaining of tightness on left posterior chest wall underwent cardiac angiography in which demonstrated annuloaortic ectasia with ascending aortic aneurysm and aortic insufficiency.

The patient had corrective operation replacing the ascending aorta and aortic valve with a composite graft (Dacron prosthesis containing a Björk-Shiley aortic valve) within the aneurysmal sac. The coronary orifices were anastomosed to the tubular Dacron prosthesis (30 mm in diameter) by means of a second smaller Gore-Tex tube (8mm in diameter). The aneurysmal sac was trimmed by removing the redundant wall and then wrapped outer wall of the Dacron prosthesis.

Postoperatively, mediastinal bleeding was temporarily observed in the operative day and satisfactory blood pressure was maintained with small dose of dopamine. One week later, large amount of serous effusion was drained out of the retrosternal space making partial disruption of the skin which was healed well by daily local dressing.

The patient discharged in good condition on postoperative 29th day with no residual complications and is doing very well on the 4 months follow-up.

서 론

Marfan 氏 증후군에 관련된 상행대동맥류의 발생은

* 본 논문은 1984년도 가톨릭중앙의료원 학술연구비로 이루어졌음.

** 가톨릭의과대학 흉부외과학교실

** Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery
St. Mary's Hospital, Catholic Medical College.

1942년 Baer, Täussig, Oppenheimer¹⁾가 처음 기술하였으며 조직학적으로 동맥벽의 낭성중층괴사를 볼수 있는데 이것은 오래전에 Erdheim²⁾이 지적한바와 같이 중층퇴행성변화의 입증으로 보고있다.

이런 동맥류에서는 Valsalva 동과 대동맥류의 심한 확장이 가끔 발생하며 이러한 형태는 1961년 Ellis, Cooley, DeBakey³⁾에 의해 처음으로 "Annuloaortic Ectasia"라고 명명되었다.

상행대동맥류와 대동맥판막폐쇄부전증환자의 수술치료

로는 1960년 Müller⁴⁾가 관상동맥 상방에서 인조대동맥대치술을 하고 대동맥판막을 2판막화해주는 첫시도가 있었다. 1964년 Wheat 등⁵⁾은 본질환에서 관상동맥구주위의 동맥벽을 단추형태로 남기면서 대동맥류벽을 절제한후 인조대동맥관으로 대치하고 대동맥판막을 인조판막으로 치환하는 술기를 처음 발표하였는데 관상동맥구주위의 대동맥벽을 그사이에 남겨둠으로서 관상동맥혈류를 위한 조작은 가하지 않았다.

1968년 Bentall과 DeBono⁶⁾는 상행대동맥류와 대동맥판막을 복합이식편 (composite graft)으로 대치시키고 2개의 관상동맥구를 복합이식편벽에 측단문합하는 술법을 발표한다. 그후 이러한 수술수기는 여러가지로 변천되어 왔다⁷⁻¹⁵⁾.

저자들은 상행대동맥류를 동반한 대동맥류확장증환자에서 Bentall氏 수술의 변법인 Cabrol氏 수술을 성공적으로 시술하고 그결과를 문헌고찰과 아울러 보고하는 바이다.

증 례

환자는 19세 남자로서 약 1개월전부터 나타난 좌측 후흉벽의 경미한 통증을 호소하면서 입원되었다.

과거력상 특기사항이 없었으며 가족력상에서는 3남 1녀중 2남이었으며 형제들 모두 건강하였고 선친, 부모중에서 Marfan氏 질환같은 특별한 사실을 얻어낼 수 없었다.

이학적소견상 체중은 57 kg, 신장 173 cm, 체표면적 1.63 M²였으며, 상지전장 (arm span) 175 cm였다. 혈압은 130/70 mmHg로서 유의한 맥압차이는 없었다. 맥박도 1분당 68 회로서 규칙적이었고 체온도 정상이었다.

체격은 다소 가늘프고 긴편이었으나 발육 및 영양상태는 그다지 불량하지 않았다. 사지는 동체에 비해 뚜렷이 길었으며 얼굴도 길었고 손가락과 발가락도 비정상적으로 길었다 (Fig.1). 그러나 흉곽의 기형은 관찰할수 없었다.

안과적 영역의 검사상, 고도근시가 있었으나 수정체의 이탈은 없었다.

청진소견상 흉골우연에서 강도 III/VI의 수축기잡음 및 양측흉골우연에서 강도 II~III/VI의 조기확장기 잡음을 청취할수 있었다.

호흡음은 정상이었으며 복부소견상 간 및 비장의 비대나 복수소견은 없었다.

관절의 운동은 과신장성을 발견할수 없었고 말초동맥의 박동도 정상이었으며 부종도 없었다.

혈액학적검사상 혈액형은 O형 (Rh+)이었으며 입원 당시 혈액소 17.3 g/dl, 백혈구 7500/mm³, 헤마토크릿 53.8%, 적혈구침강속도 3 mm/hr였다. 혈청전해질, 간기능, 혈액의 지방성분 및 뇨검사등은 모두 정상범위였으며 면역학적 검사상 VDRL음성, ASO titer 100 u, CRP음성, RA test 음성이었다.

단순흉부X선사진상 심장은 중등도로 비대되어있고 대동맥염영이 길게 확장되어 있었으나 폐는 전반적으로 정상이었다 (Fig.2).

심전도검사상 심전도파의 RS ratio가 L-I, II, AVL, AVF에서 거의 같게 나타나므로 축편위를 평가하기에는 곤란하였으나 clockwise rotation을 보였고 deep S-wave가 precordial lead와 L-II, III에서 관찰되었다 (Fig. 4).

심장초음파검사상 상행대동맥은 극심한 팽만 (직경 8 cm)을 보였고 대동맥류도 직경 4.5 cm로 확장되어 있었으



Fig. 1. Photograph of both hands and feet.

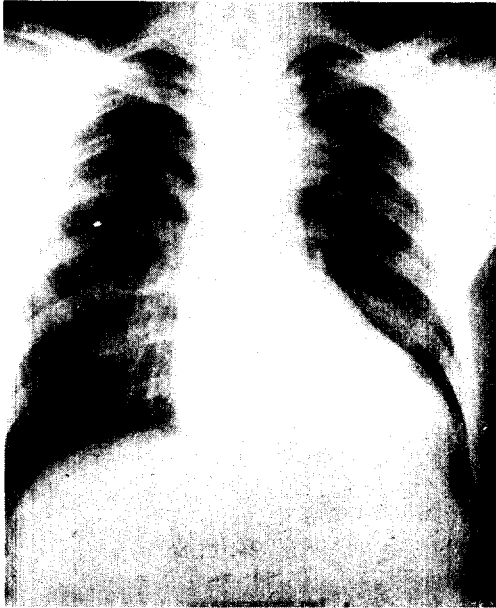


Fig. 2. Preoperative chest P-A.

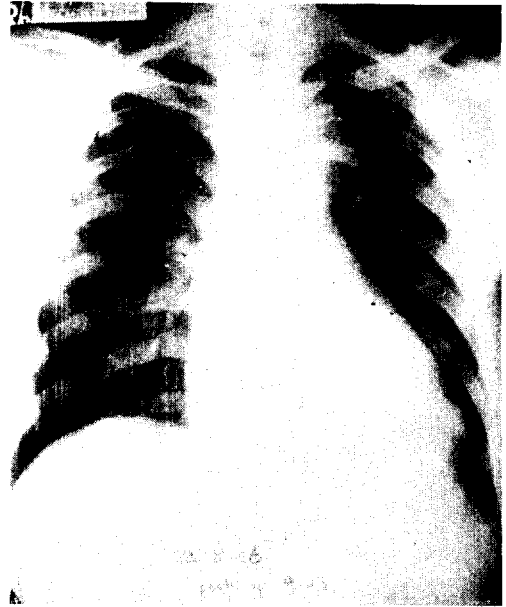


Fig. 3. Postoperative chest P-A. (POD 23rd)

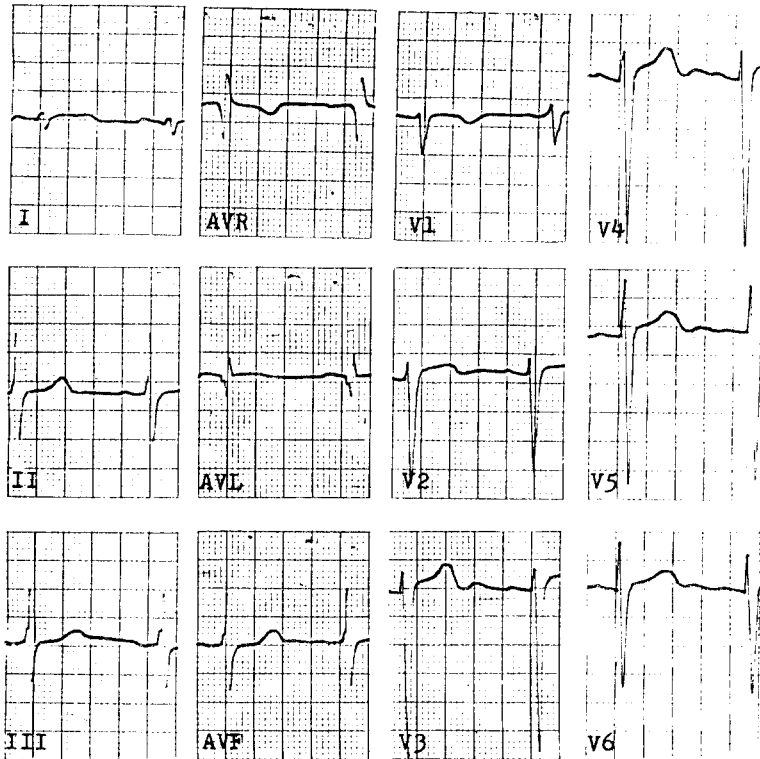


Fig. 4. Preoperative electrocardiogram.

며 좌심실도 커져있었다 (Fig. 6, 7). 승모전방판막은 이완기시 대동맥판막을 통한 jet 역류로 인해 불규칙한 진동을 볼수 있었다.

심도자법상에서는 좌심실압 130/10 mmHg, 대동맥압 130/50 mmHg였으며 계산상 Qp/Qs = 1.38:1로서 좌

심방에서 우심방으로 소량의 단락이 있음이 밝혀졌다 (Table 1).

대동맥조영촬영상 상행대동맥은 대동맥기시부인 대동맥륜에서부터 무명동맥이하 3 cm까지 심한 팽만을 일으켜 직경 8 cm 정도의 큰 대동맥류가 형성되었음이 확

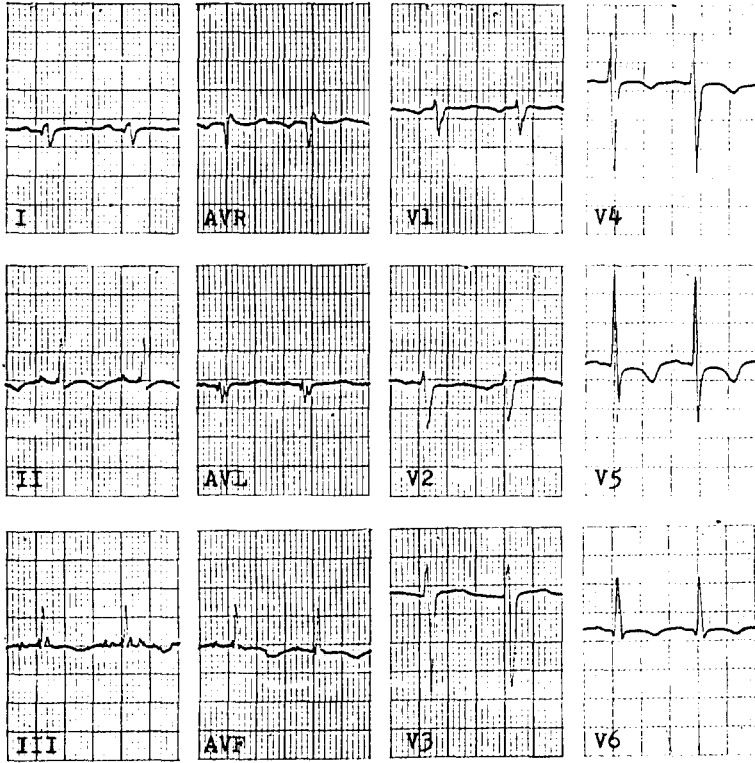


Fig. 5. Postoperative electrocardiogram (POD 20th).

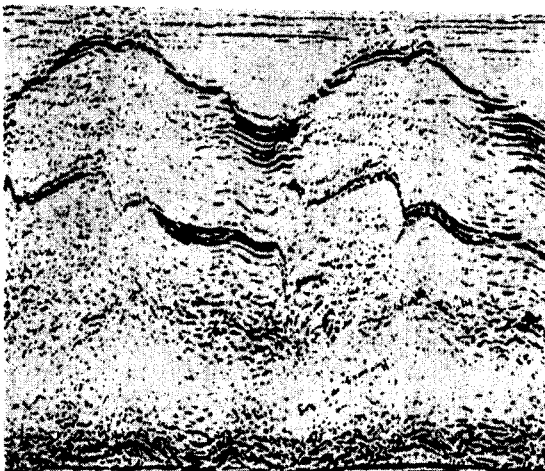


Fig. 6. Preoperative echocardiogram of aortic root (M-mode).

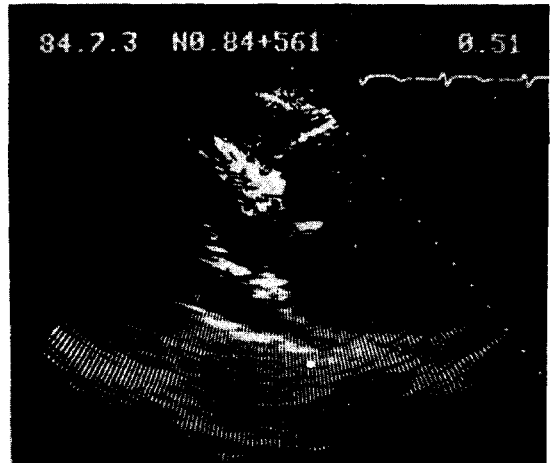


Fig. 7. Preoperative echocardiogram (Sector scan, long axis view)

인되었고 grade II ~ III 정도의 대동맥판막역류와 좌심실 비대를 관찰할수 있었다(Fig.8).

이상의 이학적 및 검사소견상 거대상행대동맥류, 대동맥판막폐쇄부전, 개방성난원창을 동반한 대동맥류확장증의

진단하에 상행대동맥과 대동맥판막을 복합이식편으로 대체시키며 양측관상동맥도 좁은 인조혈관을 사용하여 별도로 문합시키는 술식(Cabrol 氏 술법)을 시행하였다.

수술소견 및 방법

Table 1. Cardiac Catheterization

(Y.J. Song, M. 19 yrs.)

	Pressure mmHg	O ₂ CT	O ₂ sat. %
SVC	(10)	11.8	62.0
RA	(4)	13.4	70.4
RV	24/0	12.9	67.9
PW	(13)		
RPA	24/8(16)	12.6	67.2
MPA	26/8(18)	13.1	67.8
LA	9/13		
LV	130/10		
Aorta	130/50(70)		
PV		16.5	89.9
IVC	(5)		

O₂ consumption: 228 ml/min.

C.O.: 4.85 L/min.

Stroke volume: 78 ml/beat

Qp/Qs = 1.38:1 (6.7 L/4.85 L)

Lt. to Rt. shunt = 1.25 L/min. (38.1%)

환자는 전신마취하에 흉골정중절개를 하고 동맥캐놀라(직경 6.8 mm)는 좌측총대퇴동맥에, 정맥캐놀라는 우심방을 통해 하공정맥과 상공정맥에 삽관하였다. 수술중 체온은 "Dual Cooler/Heater System"을 사용하여 26℃까지 낮추는 저체온법을 적용하였고 4℃ 심근보호액을 1시간간격으로 좌우관상동맥에 주입하였으며 빙수에 의한 심낭내국소냉각법을 병용하였다.

상행대동맥은 그 기시부에서부터 무명동맥직하 3cm까지 심하게 팽대되어 우외측으로 약간 치우쳐 있었으며 동맥류의 최장직경은 8cm를 보였다(Fig.9). 상행대동맥을 종절개한바 동맥벽은 얇으며 Valsalva 동도 확장되고 좌우관상동맥개구부는 높은 위치로 밀려있었다. 대동맥류도 직경 4cm까지 확장되어 있었으며 대동맥판막은 정상보다 크게 늘어나 폐쇄부전상태를 보여주었다.

인공심폐기 가동하에 무명동맥직하에서 대동맥차단을 하였고 상행대동맥을 종절개한 다음 좌우관상동맥입구에 심근보호액을 주입하면서 빙수로 심낭내국소냉각을 하였다. 우선 대동맥판막을 절제한 다음 Dacron conduit graft(직경 30mm)에 Björk-Shiley valve(직경 27mm)가 달린 복합이식편을 준비하여 근위부를 3-0 prolene 3개를 사용하여 대동맥류에 연속봉합하였다.



Fig. 8. Supravalvular aortogram demonstrating fusiform aneurysm of the ascending aorta and aortic valvular insufficiency.



Fig. 9. Photograph made during operation demonstrating fusiform aneurysm of annulo-aortic area.

그리고 좌측관상동맥구에 내경이 8 mm 인 Gore - Tex 관을 맞대어 pledget 가 달린 4-0 prolene 을 써서 120° 간격으로 3 곳에서 mattress 봉합을 한후 연속으로 단단문합하였다. 복합이식편의 원위부 후벽은 3-0 prolene 으로 연속봉합을 하고 전벽은 pledget 가 달린 3-0 prolene 으로 여러개의 mattress 봉합을 시행하였다.

다음, 좌측관상동맥구에 한끝이 이미 문합된 내경 8mm 의 Gore - Tex 관을 인조대동맥좌측으로 돌려앞으로 빼낸후 다른한끝을 우측관상동맥구에 좌측에서와 같은 방법으로 문합하였다. Gore - Tex 관의 중간지점과 인조대동맥(Dacron conduit)벽에는 각각 1.5 cm의 개구부를 만들어 서로 측측문합을 하여주었다(Fig.10). 개방성난원창은 우심방을 열고 단순봉합을 한후 우심방을 닫았으며 이때 문합된 Gore - Tex 관 양단을 혈관감자로 차단하고 대동맥차단을 서서히 풀면서 인조혈관내의 air 를 제거한 다음 인조관상동맥(Gore - Tex)차단을 풀었다. 문합부의 부분적출혈을 최대한 지혈시킨후 여분의 대동맥류벽을 적절히 잘라낸 다음 인조대동맥혈관주위를 대동맥류벽으로 완전히 덮어 연속봉합함으로써 지혈효과를 보강하였다. 이때 문합부의 출혈이 별로 없었으므로 우심방부속기와 대동맥류벽과는 누공을 만들어주지 않았다.

교정수술이 완료된 후 심장은 소량의 dopamine 을 보조적으로 사용하면서 정상적인 박동과 수축력을 회복하였으며 인공심폐기의 가동을 정지시킬수 있었다. 대동맥 차단시간은 150 분, 총관류시간은 172 분이였다.

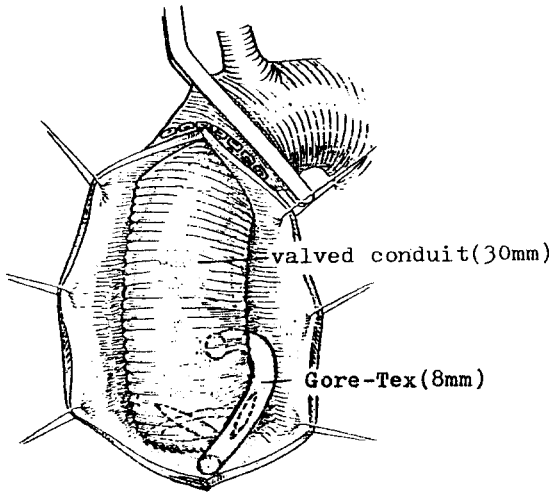


Fig. 10. Operative technique. Dacron tube prosthesis with Björk-Shiley valve (27mm) plus intermediate tube(Gore-Tex) anastomosed to the orifices of the coronary arteries.

수술후 경과

수술직후 환자는 소량의 dopamine 을 보조적으로 사용하였으며 100/60 mmHg 의 혈압을 유지하였다. 간헐적인 심실기외수축이 나타났으나 Xylocaine 투여로 잘 조절되었다.

중격동내로부터 흉관을 통해 출혈량이 다소 많은듯했으나 7~8 시간후부터 지혈되었으며 술후 제 2 일째는 흉관을 제거할수 있었고 항응고제(warfarin)를 복용시켰다. 수술후 7 일째에는 중격동내에 고여있던 혈장성 삼출액이 봉합피부를 통해 다량 누출되었고 동맥캐놀라를 박았던 좌측서혜부에 피하감염이 있음이 주목되었으며 그후 일정기간 외용 dressing 을 함으로써 치유되었다.

수술 3 주후 추적흉부 X-선촬영을 한바 심비대는 정상으로 회복되었으며(Fig.3) 심전도상에서는 가끔 ectopic atrial beat 가 보였으나 비교적 규칙적인 리듬이었으며 술전에 보이던 deep S-wave 가 L-II,III에서 소실되었으며 심했던 clockwise rotation 도 많이 회복되었다(Fig.5). 환자는 술후 29 일째 특별한 합병증 없이 퇴원하였으며 술후 4 개월째인 현재 전신상태 양호하며 일상생활에 지장없이 살 지내고 있다.

병리조직조건

병리조직점사상 대동맥벽에는 중층에 심한 낭성퇴행 변화와 더불어 내층에 심한 미란(erosion)이 있음이 관찰되었으며(Fig.11), 대동맥판막은 다량의 섬유유세포가 출현하면서 섬유화가 진행되고 여러곳에 초자질화, 점액중성변성을 보였다(Fig.12).

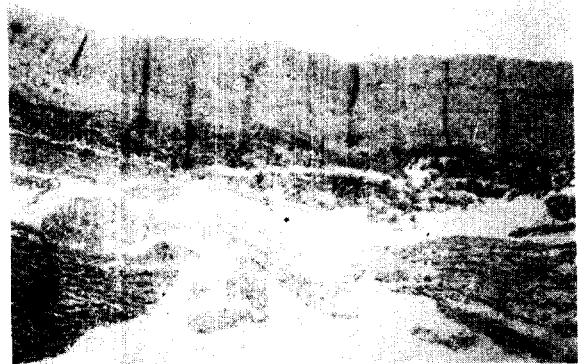


Fig. 11. Photomicrograph of aortic wall showing cystic degeneration in the media and fragmentation of elastic fibers.

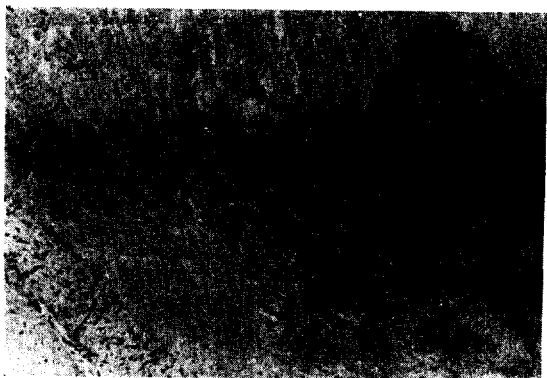


Fig. 12. Photomicrograph of aortic valve showing moderate fibrosis with fibroblasts, local hyalinization and myxoid degeneration.

고 안

대부분의 흉부대동맥류는 동맥경화증, 매독, 외상에 의해서 발생되지만 가끔 태생시부터 갖고있는 동맥벽의 구조적 결함으로 발생할 수 있는데^{16~20}, 그 대표적인 Marfan 氏 질환은 결체조직의 유전적 장애 (常染色體優性)가 원인으로 되어있다²¹.

실제로 Marfan 氏는 1896년 그 임상증상으로서 단지 사지와 두개골의 기형만을 기술한바 있으나²¹ 그후 안구 및 심혈관계의 이상도 많이 병존할 수 있음이 잘 알려져 지게 되었다^{22,23}.

1942년 Baer, Täussig, Oppenheimer¹¹는 Marfan 氏 질환환자에서 흉부대동맥에 동맥류가 발생된것을 처음으로 기술하였다. 육안적으로 이러한 병소는 보통 대동맥륜에서 팽만이 시작하여 무명동맥직하에서 끝나는것이 대부분이고 대동맥판막의 확장과 변형때문에 폐쇄부전증을 일으킴이 많으며^{17,18,20,24} Read 등²⁶은 관막자체가 점액중성변성을 일으키므로서 초래될수도 있다고 하였다. 저자의 경우도 이러한 소견과 일치하였다.

최근 Pyeritz 와 McKusick (1979)²⁵의 보고에서보면, 가족력, 안구증상, 심혈관계 이상, 근골격계 이상의 4가지 특징적 기준에 근거하여 Marfan 氏 증후군을 진단하였는데 최소한 및 4가지중 2가지의 기준이 요청된다고 하였으며 고전적 Marfan 氏증후군에서는 보통 3~4가지가 분명히 나타난다고 하였다. 이들은 50예의 Marfan 氏질환환자를 분석한바 안구증상은 35예 (70%)에서 있었는데 수정체가 전위된것이 30예 (60%), 근시를 보인것이 17예 (34%)를 차지하였다. 심혈관계 이상은 49예 (98%)에서 있었는데 동맥류 42예 (84%), 승

모판막외번증 29예 (58%), mid systolic click 24예 (48%), 대동맥판막폐쇄부전증 5예 (10%)였다. 골격근계통은 50예 (100%)모두에서 이상을 보였으며 蜘蛛指 (arachnodactyly)가 44예 (88%)를 차지하였다. 그리고 이러한 기형중에서 분명한 가족력을 보인환자가 40예 (80%)였다고 하였다.

저자의 경우는 가족력에서만 해당사항이 없었던 안구증상 (고도근시), 심혈관계 이상 (대동맥륜확장증, 상행대동맥류, 대동맥판막폐쇄부전), 근골격계 이상 (蜘蛛指症, 가늘고 긴 손가락과 발가락)의 3가지 기준범주를 갖고 있었다.

수술방법으로서는 상행대동맥류를 부분절제하고 단단 문합재건을 하는것이 가장 간단한 방법이지만 여러가지 단점이 제시되고 있다^{8,27}. 즉, 이때의 문합은 연약한 대동맥벽에 긴장이 가해지면서 이루어지므로 대동맥 차단을 풀른후 찢어질수 있는 위험이 있다. 또한 병적인 대동맥조직이 남아있게 된다면 환자는 다시 대동맥파열이나 급성박리의 위험이 따른다. 만약 Valsalva 동이 침범되어 있지않다면 Valsalva 동을 그대로 두고 상행대동맥을 절제한 후 Dacron 인조혈관을 사용하여 연속부위를 재건해줌이 논리적인 술기이다⁵. 그러나 Valsalva 동까지 동맥류가 진행되어있는데 Valsalva 동을 절제하지 않는다면 동맥류의 취약한 부위가 남겨지게되며, 인조대동맥혈관과 직경의 부조화로 근위부 문합이 어려워 짐은 물론 훗날 압박, 박리, 파열의 합병증을 초래할수 있다.

1964년 Groves 등²⁸은 관상동맥구주위의 대동맥벽을 나팔모양으로 절제하여 이를 인조대동맥벽에 개구부를 만들어 이곳에 문합함으로써 관상동맥혈류를 잘 유지시키는 방법을 제시한바 있으며 이를 Bentall과 DeBono (1968)⁶가 적용하여 33세환자에서 시술 보고하였는데 이것이 이른바 Bentall 氏 수술법이다. 이와같이 대동맥륜에서부터 상행대동맥 전체를 침범한 경우에는 복합이식편으로 치환하고 관상동맥을 재이식하는것이 유일한 해결책이 되었으며 그후 여러사람들에 의해서 결정적으로 치료될수있는 가능성은 넓혔다^{7,14}.

아직도 많이 이용되고 있는 Bentall 氏 술법을 보면 관상동맥구는 인조대동맥벽에 마련된 2개의 구멍에 직접문합되므로 비교적 조작이 간단하다는 장점이 있으나 관상동맥개구부혈관벽이 연약한 경우에는 잡아당겨 문합하기가 불편할뿐 아니라 시야가 좋지않으므로 문합부의 아랫쪽은 재출혈시 다시 봉합할수 없는 단점이 있다¹³. 그리고 후기합병증으로 관상동맥문합부에 偽性동맥류가

발생할수 있다고 한다.

1976년 Zubiato 등¹¹⁾은 관상동맥문합에 복재정맥을 사용한바 있으며 1978년 Cabrol 등²⁹⁾은 Bentall氏 술법의 단점을 보완하기위한 방법으로서는 한개의 작은 Dacron 관을 사용하므로써 긴장없이 좌우관상동맥구에 문합할수 있었으며 이 좁은 Dacron 관을 인조대동맥 우측에서 큰폭으로 측측문합하였다. 이때 관상동맥문합에 사용된 Dacron 관은 부드러운 반면에 꺾이지않고 압박에 견딜수있게 적절히 단단하였다고 했다. 그리고 확장된 대동맥벽으로 그걸을 싸주고 우심방부속기와 누공을 작게 만들어 주므로써 인조혈관벽밖에 고이는 피를 우심방내로 유입되도록 하였다. 저자의 경우 관상동맥구문합에 사용된 인조혈관을 Dacron 관대신 8 mm Gore-Tex 를 쓰므로써 더욱 용이하였으며 출혈이 별로 없으므로 우심방과의 누공은 만들어줄 필요가 없었으며 대동맥벽을 싸주는것만으로 만족스러웠다.

이러한 상행대동맥류의 수술적응증³⁰⁾을 살펴보면 첫째, 대동맥판막폐쇄부전증이 진행성으로 악화되는 경우에 가장 많은 적응이 되며, 둘째, 급성 내지는 만성박리와 파열사에 수술적응이 된다. 세째, 비록 증상이나 대동맥판막폐쇄부전이 없더라도 상행대동맥류의 팽만이 방사선과적 검사로 확인되면 수술을 고려해야 한다. 네째, Marfan氏 질환이 있으면서 Valsalva 동이 커져있다면 환자에게 수술을 권유해야한다고 하였다. 저자의 경우는 좌측후흉벽의 경미한 통증이외에는 호흡곤란의 증상도 없고 맥압의 차이도 뚜렷이 없었지만 심혈관활형상 상행대동맥류(직경 8 cm)와 대동맥류확장(직경 4cm)이 확인되었으므로 수술을 서둘렀던 것이다.

최근 알려진 일련의 보고를 보면, 복합이식편을 사용한것과 사용한 것의 전체적인 병원사망률은 10% 이하라고 보고하였으며^{13,31,32,33)} 남성중증변성을 갖고있는 환자에서 복합이식편만을 사용한 결과 병원사망률은 5%미만이었다고 하였다^{31,32)}.

1981년 Cabrol 은 그의 수술법으로 시행된 22예중에서 1예(4.5%)의 낮은 병원사망률을 보고한바 있다¹⁵⁾.

결 론

저자는 1984년 7월 신체적으로 Marfan氏 증후군을 보이면서 심한 상행대동맥류와 대동맥판막폐쇄부전증을 동반한 대동맥류확장증환자 1예에서 Cabrol氏 술법을 시행하여 수술을 용이하게 끝낼수 있었으며 좋은 결과를

얻었기에 이에 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Baer, R.W., Täussig, H.B. and Oppenheimer, E.H. : *Congenital aneurysmal dilatation of the aorta associated with arachnodactyly*, Bull. Johns Hopkins Hosp. 72;309,1942.
2. Erdheim, J. : *Medionecrosis aortae idiopathica cystica*, Virchows Arch. Path. Anat. 276:187, 1930.
3. Ellis, P.R., Cooley, D.A. and DeBakey, M.E. : *Clinical considerations and surgical treatment of annuloaortic ectasia*, J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 42:363, 1961.
4. Müller, W.H., Dammann, F.J. and Warren, W.D. : *Surgical correction of cardiovascular deformities in Marfan's syndrome*. Ann. Surg. 152:506, 1960
5. Wheat, M.W. Jr., Wilson, Jr. and Bartley, T.D. : *Successful replacement of the entire ascending aorta and aortic valve*. J.A.M.A. 188:717, 1964.
6. Bentall, H.H. and DeBono, A. : *A technique for complete replacement of the ascending aorta*. Thorax 23:338, 1968.
7. Crosby, I.K., Ashcraft, W.C. and Reed, W.A. : *Surgery of proximal aorta in Marfan's syndrome*. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 66:475, 1973.
8. Edwards, W.S. and Kerr, A.R. : *A safer technique for replacement of the entire ascending aorta and aortic valve*. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 59:837, 1970.
9. Singh, M.P. and Bentall, H.H. : *Complete replacement of the ascending aorta and the aortic valve for the treatment of aortic aneurysm*. J. Cardiovasc. Surg. 63:218, 1972.
10. Helseth, H.K., Haglin, J.J., Stenlund, R.R., et al : *Evaluation of composite graft replacement of the aortic root and ascending aorta*. Ann. Thorac. Surg. 18:138, 1974.
11. Zubiato, P. and Kay, J.H. : *Surgical treatment of aneurysm of the ascending aorta with aortic insufficiency and marked displacement of coronary ostia*. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 71:415, 1976.
12. Kouchoukos, N.T., Karp, R.B. and Lell, W.A. : *Replacement of the ascending aorta and aortic valve with a composite graft. Results in 25 patients*. Ann. Thorac. Surg. 24:140, 1977.
13. Mayer, J.E., Lindsay, W.G., Wang, Y., Jorgensen,

- C.R. and Nicoloff, D.M. : *Composite replacement of the aortic valve and ascending aorta. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 76:816, 1978.
14. McDonald, G.R., et al : *Surgical management of patients with the Marfan's syndrome and dilation of the ascending aorta. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 81:180, 1981.
 15. Cabrol, C., Pavie, A., Gandjbakhch, I., Villemont, J.P., Guiraudon, G., Laughlin, L., Etievent, Ph. and Cham, B. : *Complete replacement of the ascending aorta with reimplantation of the coronary arteries. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 81:309, 1981.
 16. Gore, I. : *The pathogenesis of dissecting aneurysm of the aorta: Pathological aspects. An analysis of eighty five fatal cases, A.M.A. Arch. Path.* 53:142, 1952.
 17. Marvel, R.J. and Genovese, P.D. : *Cardiovascular disease in Marfan's syndrome. Am. Heart J.* 42: 814, 1951.
 18. Pappas, E.G., Mason, D. and Denton, C. : *Marfan's syndrome: A report of three patients with aneurysm of the aorta. Am. J. Med.* 23:426, 1957.
 19. Sloper, J.C. and Storey, G. : *Aneurysms of the ascending aorta due to medial degeneration associated with arachnodactyly (Marfan's disease), J. Clin. Path.* 6:299, 1953.
 20. Wilson, R. : *Marfan's syndrome. Description of a family. Am. J. Med.* 23:434, 1957.
 21. Marfan, A.B. : *Un cas de deformation congenitale des quatre membres plus prononcee aux extremités caracterisee par l'allogement des os avec un certain degre d'amincissement, Bull. et mem. Soc. med. hop. Paris* 13:220, 1896.
 22. McKusick, V.A. : *Heritable disorders of connective tissue. St. Louis, The C.V. Mosby Company, p.42-134, 1960.*
 23. MacLeod, M. and Williams, W.A. : *The cardiovascular lesions in Marfan's syndrome. A.M.A. Arch. Path.* 61:143, 1956.
 24. Griffin, J.F. and Koman, G.M. : *Severe aortic insufficiency in Marfan's syndrome. Ann. Int. Med.* 48:174, 1958.
 25. Pyeritz, R.E. and McKusick, V.A. : *The Marfan's syndrome: Diagnosis and management. The New England Journal of Medicine*, 300:772, 1979.
 26. Read, R.C., Thal, A.P. and Weudt, V.E. : *Symptomatic valvular myxomatous transformation (The floppy valve syndrome). Circulation* 32:897, 1965.
 27. Pavie, A., Gandjbakhch I., Guiraudon, G., Cabrol, C. et al : *Aneurysmes de l'aorte ascendante avec insuffisance aortique. Coeur* 9:67, 1978.
 28. Groves, L.K., Effler, D.B., Hawk, W.A. and Gulati, K. : *Aortic insufficiency secondary to aneurysmal changes in the ascending aorta. Surgical management. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 48:362, 1964.
 29. Cabrol, C., Gandjbakhch I. and Cham, B. : *Aneurysmes de l'aorte ascendante. Remplacement total avec reimplantation des arteres coronaires. Nouv. Presse. Med.* 7:363, 1978.
 30. Kouchoukos, N.T. and Karp, R.B. : *Aneurysms of the ascending aorta. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, p.1532-1533, Appleton-Century-Crofts Co., 1983.
 31. Kouchoukos, N.T., Karp, R.B., Blackstone, E.H. et al : *Replacement of the ascending aorta and aortic valve with a composite graft: Results in 86 patients. Ann. Surg.* 192:403, 1980.
 32. Helseth, H.K., Haglin, J.J., Monson, B.K. et al : *Results of composite graft replacement for aortic root aneurysms. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 80: 754, 1980.
 33. Miller, D.C., Stinson, E.B., Oyer, P.E. et al : *Concomitant resection of ascending aortic aneurysm and replacement of the aortic valve. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 79:388, 1980.