

Bentall 씨 수술 치험 2 예

이 신 영* · 손 동 섭* · 김 창 호*

— Abstract —

Bentall's Operation of Ascending Aorta Aneurysm with Aortic Regurgitation in Marfan's Syndrome

Shin Yeong Lee, M.D.,* Dong Sup Son, M.D.* and Chang Ho Kim, M.D.*

We have experienced two cases of ascending aorta aneurys with aortic regurgitation in Marfan's syndrome. There were abnormal findings in cardiovascular system associated with abnormalities of skeletal systems. They had total replacement of the ascending aorta and aortic valve with Björk-Shiley's aortic valve composite graft and reimplantation of coronary ostia on the graft. Their postoperative courses were uneventful and discharged with good clinical results for follow up.

서 론

Marfan 증후군 환자의 대부분은 대동맥류를 동반하고 있으며, 대동맥류는 대동맥근위부 및 대동맥문이 비정상적으로 확장되어 생기게 된다.

상행대동맥 전체의 대치술과 좌상동맥의 세이식술의 발달로 대동맥판막폐쇄 부선증을 동반한 상행대동맥류의 근치적인 치료가 가능하게 되었다.

본 한양대학병원 흉부외과에서는 Marfan 증후군 환자에서 대동맥판막폐쇄 부선증을 동반한 상행대동맥류를 Bentall 씨 수술법으로 치험하여 좋은 결과를 얻었으므로 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

증례 1 : 환자는 23세 남자로 6개월전부터 생긴 흉통으로 본원에 입원하였다. 고등학교시절 이후부터

동시 호흡곤란이 있어 심장판막질환이란 진단을 받았으나 아무런 치료를 하지 않았다.

가족력상 환자의 부친이 Marfan 증후군으로 추정되었다. 입원시 NYHA의 기능적 분류상 제Ⅳ도의 상태였다.

이학적 소견상 입원시 혈압은 140/50 mmHg 이었고, 맥박수는 분당 76회로 규칙적이었다. 전신상태는 가늘고 긴 편이었고 복부와 대퇴동맥부위에서 Bounding pulse 가 촉진되었다. 청진상 대동맥부위 및 심첨부에서 GIII-IV/VI의 확장기 심잡음이 들렸다. 간장이나 비장은 비대되지 않았으며 하지에 부종은 없었다.

Marfan 증후군에서 동반되는 기형으로 Dolichostenomelia, Arachnodactyly, Hallus valgus, Kyphosis, Pectus excavatum, 그리고 High grade myopia 가 있었다.

혈액학적 검사소견, 간기능검사 및 일반노검사 등은 정상범위이었고 CPR은 +이었다. 단순흉부X-선 소견상 심흉비가 59%로써 심비대와 상행대동맥이 확장된 소견을 보였다(그림 1). 심전도검사상 좌심실비대의 소견을 보이며, 심에코도검사에서는 상행대동맥이 확장되어 있었으나 대동맥박리의 소견은 없었다(그림 2). 흉부CT상 상행대동맥의 근위부가 확장되어 있었으나(그

* 한양대학교 의과대학 흉부외과

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery Hanyang University, School of Medicine

1986년 6월 3일 접수

림 3), 원위부에서는 하행대동맥의 크기와 차이가 없었고 대동맥박리소견도 없었다(그림 4). 대동맥조영술에 Grade 3/4의 대동맥관막폐쇄부전증과 심한 상행대동맥확장을 볼 수 있었다(그림 5).

증례 2 : 환자는 43세 남자로 4 일전부터 갑자기 발생한 후부흉통을 주소로 입원하였다. 2년전부터 간헐적인 흉통이 있었으나 특별한 치료없이 지내왔고 가족력상 특기사항은 없었다. 입원시 NYHA의 기능적 분류

상 제 IV도의 상태였다.

이학적 소견상 입원시 혈압은 120/40 mmHg 이었고 맥박수는 분당 82회로 규칙적이었다. 전신상태는 가냘프고 긴 편이었고 복부 및 대퇴동맥 부위에서 Bounding pulse가 촉진되었다. 청진상 대동맥부위와 심첨부에서 GIII-IV/VI의 심잡음을 들을 수 있었고, 간장이나 비장은 촉진되지 않았으며 하지에 부종은 없었다. Marfan 증후군에서 동반되는 기형으로 Dolichostenomelia, Arachnodactyly, 그리고 Hallus valgus가 있었다. 혈액학적 검사, 간기능검사 및 일반뇨검사 소견등은 정상범위이었다. 단순흉부X-선소견상 심흉비가 60%



그림 1. 증례 1의 단순흉부X-선소견



그림 3. 증례 1의 흉부CT소견

D.A.Ao : Distal Ascending Aorta
D.Ao : Descending Aorta

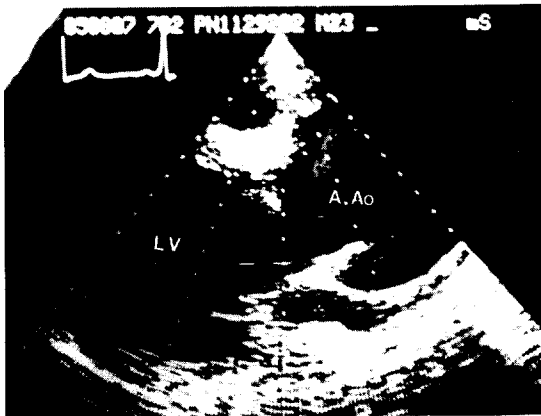


그림 2. 증례 1의 심에코도소견

LV : Left Ventricle
Ao : Aorta



그림 4. 증례 1의 흉부CT소견

P.A.Ao : Proximal Ascending Aorta
D.Ao : Descending Aorta

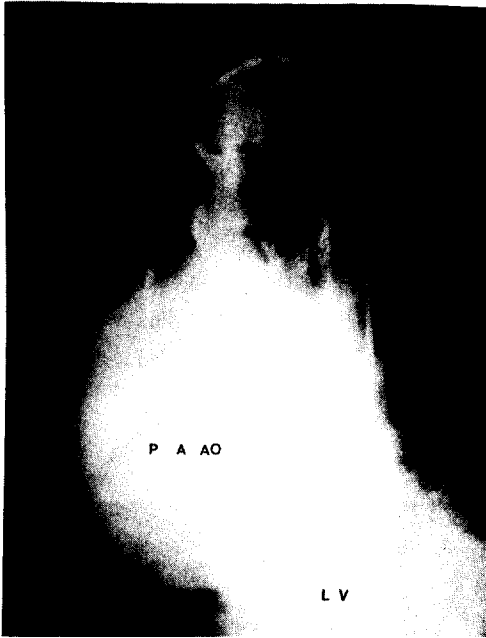


그림 5. 증례 1의 대동맥 조영소견
P.A. Ao : Proximal Ascending Aorta
LV : Left Ventricle



그림 6. 증례 2의 단순흉부X-선소견

로써 심비대와 상행대동맥의 확장이 있었다(그림 6). 심전도검사소견에서는 좌심실비대의 소견이 있었고, 심에코도 검사에서는 상행대동맥의 확장과 대동맥 박리의 소견을 보여 대동맥파열 가능성에 대비하여 Angiography는 시행하지 않았다. 흉부CT상 증례 1과 동일한 소견을 보였으나 심에코도와 같이 상행대동맥류에 내막의 박리를 관찰할 수 있었다.

이상의 이학적 소견 및 검사소견으로 증례 1에서는 Marfan 증후군에서 대동맥판막폐쇄부전증을 동반한 상행대동맥류로, 증례 2에서는 증례 1의 경우와 대동맥내막의 박리로 진단하고 Bentall 씨 수술을 시행하였다.

수술소견

증례 1과 2 모두에서 상행대동맥이 무명동맥 기시부 하방 5 cm에서 Pear-shape 으로 soft baseball size 로 확장되어 있었고 대동맥판막문도 크게 확장되어 대동맥판막이 폐쇄부전상태에 있었으나 기질적인 변화는 없었다. 증례 2에서는 심에코도와 흉부CT상 진단된 것과 동일하게 상행대동맥류의 후벽 내막에 1 cm 정도의 박리가 있었다.

수술방법

수술은 증례 1과 2에서 동일하게 시행하였다. 전신 마취하에 흉골정중개로 개흉하였고 이식하려는 복합 이식편을 환자의 피로 전용고(Pre-Clotting)시켰다.

상행대동맥의 원위부에 종혈관을, 상·하공정맥에 각각 탈혈관을 삽입하고 인공심폐기를 가동하여 체외 순환을 시작하였으며 우측 상부폐정맥을 통하여 좌심실에 Vent 를 삽입하였다. 수술중 체온은 직장온도 24~25℃ 까지 낮추었다. 대동맥을 차단하고 상행대동맥류를 바늘로 찌른 후 심정지용액인 4℃ Bretschneider No. IV 를 700~800 ml 주입하여 심정지가 된 다음 상행대동맥류를 종절개하여 좌·우측 관상동맥 입구로 2500 ml 를 직접 주입하였고, 심낭내에 4℃로 냉각된 생리식염 용액을 흘려보내면서 심근보호를 하였다. 대동맥차단 50분 후 Bretschneider No. IV 용액을 500 ml 추가로 주입하였다.

대동맥판막을 절제하고 Pre-Clotting 되어 있는 Björk-Shiley's Aortic Valve Composite Graft(Graft diameter 29mm, Valve orifice 22mm, Annular diameter 29mm)를 대동맥류에 3-0 prolene 으로 연속봉합한 후 2-0 Ti-cron으로 pledgets와 더불어 여러번 보강하였다. 관상동맥 입구부위에 맞추어

이식편의 측부에 holes 을 만들고 좌·우측 관상동맥을 5-0 prolene 을 사용하여 동맥의 벽과 함께 연속봉합으로 각각 전위시켰다.

복합이식편의 원위부와 상행대동맥의 원위부 가장자리에 Teflon Felt 를 부착하여 4-0 prolene 으로 연속봉합하고 대동맥류의 벽으로 이식편을 싼 다음 대동맥 차단을 풀었을 때 심장박동은 자연적으로 돌아왔다. 봉합부위 및 인조혈관에서 출혈은 관찰되지 않았다.

증례 1에서 대동맥 차단시간은 152분, 총관류시간은 180분이었고 증례 2에서는 111분과 153분이었다.

수술후 경과

증례 1과 2에서 승압제는 사용하지 않고 혈압은 잘 유지되었으며, 술후 15시간 후에는 인공호흡기를 제거하였고, 술후 2일째에 흉관을 제거하였다. 항응고제 (Warfarin) 는 술후 2일째부터 투여하였으며, 환자는 술후 20일째와 18일째 합병증 없이 퇴원하였다. 퇴원 당시의 단순흉부X-선소견상 증례 1(그림 7)에서는 심흉비가 53%로 증례 2(그림 9)에서는 심흉비가 54%로 심비대의 뚜렷한 감소소견을 보였고, 심에코도소견(그림 8)에서는 증례 1과 2에서 모두 상행대동맥의 확장이 소실되었음을 알 수 있었다. 퇴원후 9개월, 3개월간의 관찰에서 양호한 상태로 일반생활을 하고 있다.

병리학적 소견

증례 1과 2에서 모두 대동맥 벽의 중층에 elastic fibers 가 없으며 Mucinous & Myxoid Degeneration 을 보였고 이는 Marfan 증후군의 대동맥 조직학적 소견과 부합되었다.

고 안

대동맥판막폐쇄부전증을 동반한 상행대동맥류는 동맥



그림 8. 증례 1의 술후 심에코도소견
LV : Left Ventricle
Ao : Aorta

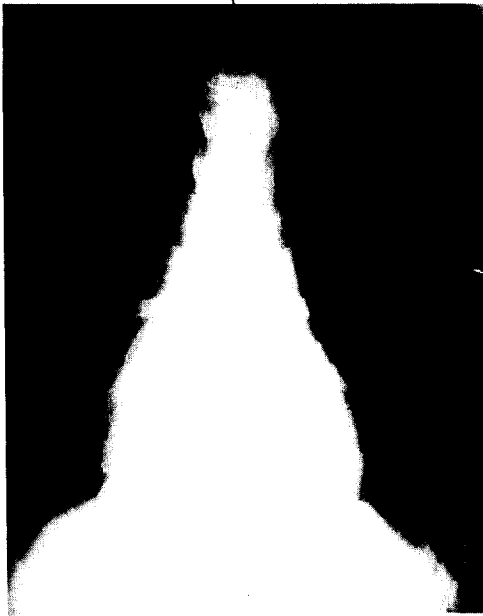


그림 7. 증례 1의 술후 흉부X-선소견



그림 9. 증례 2의 술후 단순흉부X-선소견

경화증, 매독성 대동맥염증, 외상, 해리성 동맥류, 낭포성 증충괴사, Marfan 증후군, 류마티오이드 척수염, 비특이성 대동맥염 그리고 대동맥의 특발성 혹은 노인성 확장증 등으로 발생할 수 있다¹⁻⁵⁾. 대동맥류가 진행함에 따라 내막이 파열 박리되어 해리성 대동맥류, 대동맥과 열이 될 위험성이 증가한다.

1961년 Ellis와 Cooley에 의해⁶⁾ 상행대동맥류의 팽대가 심해지면서 대동맥판막륜과 Valsalva 등의 확장으로 대동맥판막쇄부전증이 오는 상태를 Annuloaortic Ectasia 라고 처음 사용된 이래 이 질환의 빈도가 증가되는 추세이다⁴⁾.

상행대동맥류의 대부분은 대동맥벽의 증충이 낭포성 퇴행변성과 연관되어 오며 Marfan 증후군을 가진 환자에서 많이 온다^{2,9)}. Marfan 증후군은 1896년 Marfan에 의해 처음 기술되었으며, 골격계통, 시각기 및 순환기계통의 결체조직에 이상이 있는 유전적 질환으로 가족력이 있으며 자녀의 50%에게 유전된다고 하며 유병률은 10만명 중 4~6명 정도가 된다고 한다^{7,8)}. 전형적인 Marfan 증후군에서는 골격계통, 시각기, 순환기에 모두 이상이 나타나지만 심혈관계에만 이상이 있을 때 Forme Frust of Marfan Syndrome라고 한다¹⁰⁾.

증상으로는 대동맥류에 이차적으로 초래되는 대동맥판막쇄부전증의 급작스런 발현 및 진행으로 인한 흉통이 가장 많고, 호흡곤란, 빈맥 등의 순으로 나타난다.

상행대동맥류의 진단은 단순흉부X-선소견, 심전도, 심에코도, 흉부CT 및 대동맥조영술이 이용되나 대동맥내벽의 파열 및 박리, 해리성 동맥류가 의심된다면 Angiography를 시행하지 않고 심에코도와 흉부CT 소견으로 확증할 수 있으며 진단되면 외과적 치료가 필요하게 된다.

대동맥판막쇄부전증을 동반한 상행대동맥류의 외과적 치료법은 과거 20년간 서서히 발전되어 왔다. 처음에는 대동맥 내경을 줄이면 대동맥판막쇄부전증이 호전된다는 기대하에 대동맥류 형성술(Aneurysmorrhaphy)로 대동맥류 파열을 막기 위한 수술을 시행하였다. 1964년 Wheat 등은¹³⁾ 관상동맥구 주위의 대동맥조직을 제외한 대동맥판막 및 상행대동맥 전체를 대치시키는 방법을 고안하였으나 이는 수술시간을 단축시키는 장점이 있으나, 대동맥류의 병변이 대동맥동까지 침범되지 않았다면 남겨둔 대동맥조직과의 융합은 매우 약하게 되어 장기적으로 가성동맥류의 유발과 해리 및 파열의 위험성이 있다⁴⁾.

1968년 Bentall은 Wheat의 단점을 보완시키기 위

해 상행대동맥과 판막 전체를 복합이식편으로 대치시키고 관상동맥을 이식편에 전위시켰다¹⁴⁾. 이중 관상동맥을 인조혈관에 이식시키는 기술이 제일 어렵다. 수술시 야가 나쁘고 관상동맥구 주위 조직이 약하며 융합시 긴장이 발생하므로 어려움이 있고 이러한 단점으로 인해 수술 직후 치명적인 출혈을 일으킨다든지 나중에 관상동맥 융합부위에 가성동맥류가 발생하여 이것이 파열되어 사망하기도 한다고 지적하고 있다³⁾. 이같은 가성동맥류의 발생을 방지하기 위해 Mayer는 Teflon Felt Buttress로 관상동맥 융합을 강하게 하였다¹⁵⁾. Cabrol 등은¹⁶⁾ Mayer와 달리 인조대동맥혈관과 관상동맥사이로 내경 8mm 정도의 Dacron관을 사용하였으며, Dacron관의 양 끝은 좌·우 관상동맥구에 단단문합하고 가운데에 충분한 크기로 구멍을 만들어 인조대동맥혈관과 측측문합하여 좌·우 관상동맥구에 긴장을 주지 않고서 융합할 수 있으며 융합시 좋은 시야를 만들어 지혈에도 용이하고 인조대동맥혈관과의 문합부위를 필요에 따라 조절할 수 있다고 지적하고 있다⁴⁾. 출혈을 방지하기 위한 방법으로 인조혈관을 동맥류의 벽으로 싸고 그 사이의 공간을 우심방 투로 연결하는 방법이 시도되기도 한다^{3,17)}.

Bentall씨 수술법 시 초래될 수 있는 문제점인 Dacron에서의 출혈, 이식편과 상행대동맥과의 융합부위 출혈, 관상동맥 이식부위에 가성동맥류의 형성가능성을 줄이기 위해 본 교실에서는 대동맥류의 판막이식부위에는 Pledgets를 부착한 2-0 Ti-cron을 사용하여 보강하였고, 이식편의 원위부와 상행대동맥의 원위부 융합시에는 각각의 가장자리에 Teflon Felt를 부착하여 융합하였다. 상행대동맥류가 형성시 Valsalva 등의 정상유무를 확인하고 관상동맥 기시부가 대동맥류로부터 충분히 떨어져 있어 주의깊은 융합으로 이식하였고, 이식편을 사용하기 전 헤파린이 함유되지 않은 환자의 혈액으로 전처치(Preclotting)시킴으로 Dacron에서의 출혈을 줄여 어려움 없이 Bentall씨 수술을 치험하였다.

결 론

한양대학병원 흉부외과교실에서는 Marfan증후군에서 대동맥판막쇄부전증을 동반한 상행대동맥류 2예를 Bentall씨 수술법으로 치험하여 좋은 결과를 얻었기에 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Edwards W.S. et al.: *A safer technique for replacement of the entire ascending aorta and aortic valve.* *J. Thorac. Cardiovasc Surg.* 59:837, 1970.
2. Crosby I.K. et al: *Surgery of proximal aorta in Marfan's Syndrome.* *J. Thorac. Cardiovasc Surg.* 66:75, 1975.
3. 성숙환, 이상호, 노준량 : 복합이식편으로 대동맥판막 및 상행대동맥 대치이식술 일례. *대한흉부외과학회지* 14 : 280, 1986.
4. 이정호, 허 용, 유병하, 김병렬, 유희성 : Annulo-aortic ectasia 의 치험 1 예 보고. *대한흉부외과학회지* 15 : 238, 1982.
5. 조범구, 최수승, 박영환, 조승연 : 대동맥판막부전증이 동반된 상행대동맥류의 외과적 치료. *대한흉부외과학회지* 19 : 134, 1986.
6. Egloff L, Rothlin M, Kugelmeier J, Senning A, and Turina M: *The ascending aortic aneurysm: replacement or repair?* *Ann Thorac Surg* 34:117, 1982.
7. Crawford E.S.: *Marfan's syndrome; Broad spectral surgical treatment cardiovascular manifestations.* *Ann. Surg.* 198:487-505, 1983.
8. Pyeritz RE, Mckusick VA: *The Marfan syndrome: diagnosis and management.* *N. Engl. J. Med* 300:772-779, 1979.
9. Golden RL, Lackin H: *The forme fruste in Marfan's syndrome: N. Engl. J. Med* 260:797, 1959.
10. Singh et al.: *Complete replacement of the ascending aorta and aortic valve for the treatment of aortic aneurysm.* *J. Thorac. Cardiovasc Surg.* 63:218, 1972.
11. Bahnson H.T. et al.: *Cystic medial necrosis as a cause of localized aortic aneurysms amenable to surgical treatment.* *Ann. Surg.* 144:519, 1956.
12. Bahnson H.T. et al.: *Considerations in the excision of aortic aneurysms.* *Ann. Surg.* 138:377, 1953.
13. Wheat, M.W. Jr. et al: *Successful replacement of the entire ascending aorta and aortic valve.* *JAMA.* 188:717, 1964.
14. Bentall H.H. et al.: *A technique for complete replacement of the ascending aorta.* *Thorax* 23:338, 1968.
15. Mayer J.E. et al.: *Composite replacement of the aortic valve and ascending aorta.* *J. Thorac. Cardiovasc Surg.* 76:816, 1978.
16. Cabrol C. et al.: *Complete replacement of the ascending aorta with reimplantation of the coronary arteries.* *J. Thorac. Cardiovasc Surg.* 81:309, 1981.
17. Cabrol C, & Pavie A.: *Complete replacement of the ascending aorta with reimplantation of the coronary arteries.* *J. Thorac Cardiovasc Surg.* 81:309-315, 1981.