

# Bentall 씨 술식에 의한 annuloaortic ectasia 의 치험

— 2 예 보고 —

방종경\* · 이재동\* · 한승세\* · 김규태\*

— Abstract —

## Surgical Treatment of Annuloaortic Ectasia

— Experience in Two Patients —

Jong Kyung Bang, M.D.\*, Jae Dong Lee, M.D.\*, Sung Sae Han, M.D.\*, and Kyu Tae Kim, M.D.\*

Two young male patients were operated on for the Marfan syndrome complicating ascending aortic aneurysm and a moderate degree of aortic regurgitation. We replaced the ascending aorta and aortic valve with Björk-Shiley aortic valve composite graft and implanted the coronary ostia in the sides of the graft directly. Postoperatively, the atrial fibrillation occurred in one case and the other had uneventful course. They showed improvement in activity at follow-up.

### 서 론

Annuloaortic ectasia는 대동맥 근위부와 대동맥판륜의 확장에 의한 대동맥판막쇄부전을 동반하는 상행 대동맥류인데, 대동맥벽의 중층괴사가 중요한 발생원인이며 특히 Marfan 증후군 환자에서 흔히 발견된다.

Marfan 증후군은 골격계, 심혈관계, 시각계에 이상을 초래하는 결체조직의 결합에 의해 생기는 유전적 질환으로 대부분의 환자에서 대동맥류를 동반하고 있으며, 대동맥의 박리 및 대동맥판륜의 확장에 따른 대동맥판막쇄부전이 초래되면 환자의 예후에 중대한 영향을 끼치므로, 적절한 시기에 외과적 처치를 행함으로써 환자의 수명을 연장시킬 수 있다<sup>1)</sup>. 그러나 수술은 긴 체외순환, 술후 심한 출혈, 남은 대동맥조직에서 발생하는 합병증 등으로 사망률이 높다<sup>2)</sup>.

경북의대 부속병원 흉부외과에서는 1987년 1월과 7월에 Marfan 증후군 환자 1예와 불완전형 Marfan 증후군 (forme frust of Marfan syndrome) 환자 1예에서 발생한 중등도 이상의 대동맥판막쇄부전을 동반하는 상행대동맥류 즉 annuloaortic ectasia 2예를 Bentall 씨 술식으로 수술치험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

### 증례 보고

증례 1 : 환자는 37세 남자로서 1년전부터 생긴 운동시 호흡곤란과 3개월전에 시작하여 점점 심해지는 흉통으로 입원하였다. 가족력상 외조부, 모친, 여동생 그리고 자녀 4명중 2명에서 Marfan 증후군의 골격계소견을 시사하였다. 이학적 소견상 키가 크고 야위었으며 (182 cm/53 kg) 심한 근시가 있었다.

arachnodactyly가 있었고 thumb sign 및 wrist sign이 양성이었다. 혈압은 120/0 mmHg였고, 청진상 대동맥 부위에서 G IV/V의 확장기 심잡음이 들렸다. 일반 혈액학적 검사소견은 정상범위였으며 매독반응은 음

\* 경북대학교 의과대학 흉부외과학교실

\* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, College of Medicine, Kyungpook National University  
1987년 11월 13일 접수

성이었다. 단순흉부 X선 소견상 심흉비는 70%였고, 상행대동맥의 확장이 있었다(그림 1). 심전도검사소견상 정상 동률동이었으며 좌심실 비대소견을 나타내었으며, 심에코 및 도플러검사에서는 상행대동맥의 확장과 대동맥판막폐쇄부전의 소견을 보였다. 대동맥조영술상 상행대동맥류와 GⅢ/Ⅳ의 대동맥판막폐쇄부전이 있었다(그림 2).

수술은 정중 흉골절개술로 개흉하여 폭 8 cm, 길이 12 cm 정도의 상행대동맥류를 관찰하였다(그림 3). 무명동맥 기시 직하부에 송혈관을, 상, 하공정맥에 탈혈관을 삽입하여 인공심폐기를 사용한 체외순환하에서 수술을 시행하였다. 수술소견상 상행대동맥류를 종절개하였을 때 대동맥바리는 없었고 대동맥륜은 확장되어 있었으며 관상동맥 입구는 대동맥륜에서 3 cm위로 전위되어 있었다. 폐쇄부전상태의 대동맥판막을 절제후환자 자신의 혈액으로 전응고(pre-clotting)시킨 Bjork-Shiley aortic valve composite graft(도관직경 32 mm, 판막륜 직경 29 mm)를 대동맥판륜에 2-0 Ethibond®를 사용하여 문합한 후 좌우 관상동맥은 이식편의 측부에 직경 약 1.2 cm의 원형의 구멍을 전기 소작을 이용하여 만든 다음 좌우 관상동맥 기시부 주위의 동맥내벽

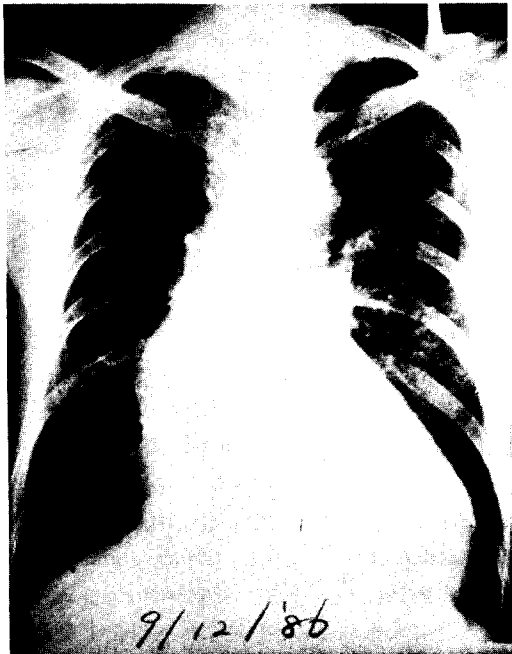


그림 1. 증례 1의 수술전 단순흉부 X선사진



그림 2. 증례 1의 수술전 대동맥 조영사진



그림 3. 증례 1의 상행대동맥류의 외견상 소견

과 5-0 Prolene®을 사용하여 연속 봉합으로 각각 차단문합하였다. 원위부 문합에서는 후벽을 4-0 Prolene®을 사용하여 연속봉합하고 전벽은 pledget가 달린 3-0 Ethibond®를 사용하여 mattress봉합을 하였다. 그리고 8mm Dacron vessel graft로 둘러싸 잡아줌으로써 보강이 되도록 하였다. 남은 대동맥류의 벽으로 복합이식편을 싼 다음 대동맥 차단을 해제하였을 때 다소의 출혈이 있었으나, 시간이 경과하면서 자연 지혈되었다. 대동맥차단시간은 150분, 총관류시간은 205분이었다. 술후 경과상 중격동 배액튜브는 술후 3일째 제거할 수 있었다. 수술후 28일째 비특이성 요도염이 원 별다른 문제없이 퇴원하여 술후 9개월인 현재 단순흉부 X선사진상 뚜렷한 심흉비의 감소를 보이고 있으

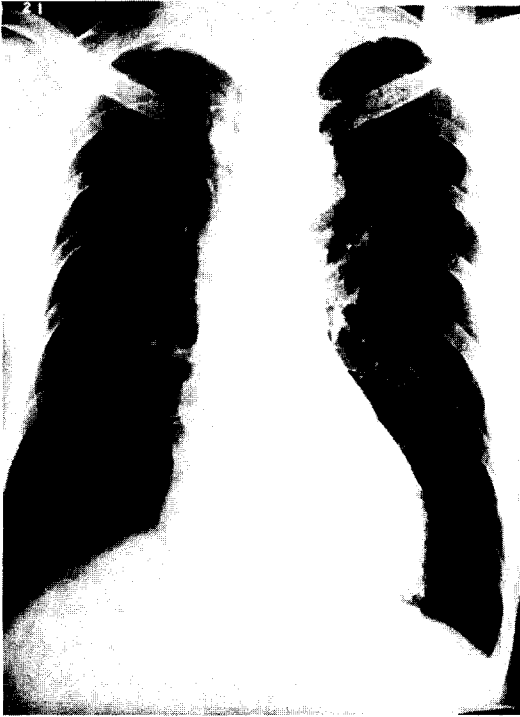


그림 4. 증례 1의 술후 7개월째 단순흉부 X선사진

며 직장에 복귀하여 양호한 상태로 근무하고 있다(그림 4).

증례 2 : 환자는 29세 남자로 경도의 운동시 호흡 곤란과 2년전부터 점점 심해지는 흉통으로 입원하였다. 가족력상 뚜렷한 Marfan 증후군의 소견을 보인 가족은 없는 것으로 추정되었다. 이학적 소견상 키가 크고 arachnodactyly가 있었다. 혈압은 130/40 mmHg 였고 대동맥 부위에서 G M/V의 확장기 심잡음이 청취되었다. 일반 혈액학적 검사소견은 모두 정상범위였고 매독 반응은 음성이었다. 단순흉부 X선소견상 심흉비는 65%였고 상행대동맥의 확장이 있었다(그림 5).

심에코 및 도플러검사에선 상행대동맥의 확장과 대동맥판막폐쇄부전을 보였다. 심전도검사에서는 정상 동률동이었으며 좌심실 비대소견을 보였다. 대동맥조영술상 상행대동맥류 및 G II/IV의 대동맥판막폐쇄부전이 있었다. 수술은 정중흉골절개술로 개흉하여 폭 5.5 cm, 길이 8 cm의 상행대동맥류를 관촬하였다. 무명동맥 기시부 하방에 송혈관을 설치하고, 상, 하공정맥에 탈혈관을 삽입하여 인공심폐기를 사용한 체외순환하에서 수술을 시행하였다. 수술소견상 대동맥박리는 없었고 대동맥륜은 늘어나 있었으며 관상동맥 입구는 대동맥륜에서 2



그림 5. 증례 2의 수술전 단순흉부 X선사진

cm 위로 전위되어 있었다. 환자 자신의 혈액으로 전용고시킨 Bjork-Shiley aortic valve composite graft (도관직경 35mm, 판막륜 직경 31mm)로 전 예의 환자에서와 같은 방법으로 대동맥판막 및 상행대동맥을 치환하였다. 원위 봉합부는 대동맥 외벽에 Teflon felt로서 보강하여 주었으며 남은 대동맥류의 조직은 이식편주위를 감싸지 않고 절제해내었다. 대동맥차단시간은 170분이었고 총관류시간은 260 분이였다. 수술직후 중등도의 출혈이 있었으나 protamine 및 신선 냉동혈장을 투여하여 지혈되었다. 술후 경과상 종격동 배액투르는 술후 4일째 제거가능하였으나, 술후 3일째부터 심방세동이 출현하여 술후 3개월 현재까지 지속되고 있다. 그러나 외래 추적관찰상 심흉비는 감소되었고(그림 6), 중등도 이상의 신체적 활동에도 지장이 없었다.

병리조직 검사소견상 상기한 2예에서 모두 대동맥 중층의 퇴행성 변화와 탄성섬유의 분절화가 있었다.

## 고 안

대동맥판막폐쇄부전증이 동반된 상행대동맥류 즉 anuloaortic ectasia는 동맥경화증, 대동맥박리, 매독성 대동맥류, 류마티스성 척수염, Marfan 증후군 그리고 특발성 대동맥확장등에 의해 발생하며<sup>3,4)</sup> 대동맥판막폐쇄

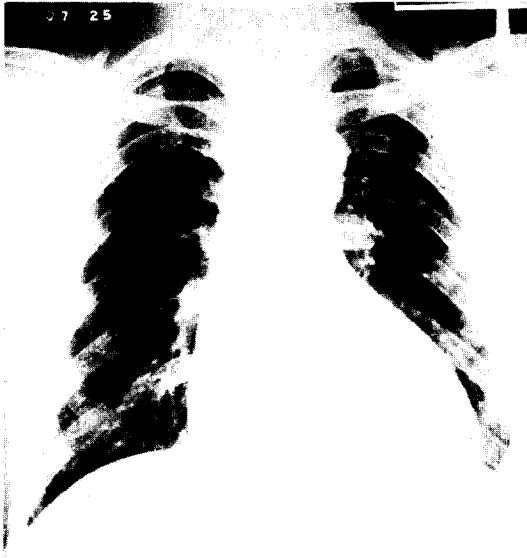


그림 6. 증례 2의 퇴원시 단순흉부 X선사진

부전에 기인하는 심부전증, 박리성 대동맥류 발생 및 대동맥파열 등의 위험 때문에 수술을 시행하게 된다<sup>5)</sup>. 그리고 Marfan 증후군을 가진 환자에선 대동맥판막폐쇄부전, 대동맥 내막의 파열, 박리와 같은 치명적인 합병증의 발생률이 높고 상행대동맥류의 팽윤이 계속 진행되므로 심부전이나 급작스런 파국이 일어나기 전에 수술을 시행하는 것이 좋다고 한다<sup>6)</sup>. 또한 이러한 Marfan 증후군 환자에서는 심혈관계 이상으로 인한 조기사망의 가능성이 높고, 대동맥의 박리도 대동맥류의 크기와 무관하게 발생하며 술전에 대동맥 박리가 있을 경우에는 수술의 방법도 복잡하고 장기예후도 좋지 못하므로 대동맥관류의 진행정도, 대동맥판막폐쇄부전의 정도, 환자의 건강과 나이를 고려하여 조기 수술을 시행함이 바람직하다고 한다<sup>1,2,6,7)</sup>.

상행대동맥류에 대한 수술은 1956년 Cooley와 DeBakey<sup>8)</sup>에 의해 체외순환하에서 상행대동맥류를 절제하고 동종 대동맥으로 대치하는 수술을 시행한 이후 많은 발전이 있어왔다. 그러나 대동맥판막폐쇄부전을 동반하는 상행대동맥류에 대한 수술방법으로는 1964년 Wheat<sup>9)</sup>에 의해 시행된 관상동맥 입구 주위의 대동맥조직을 일부 남기고 상행대동맥의 근치적 치환과 대동맥판막 치환술을 각각 따로 시행하는 방법과, 1968년 Bentall과 DeBono<sup>10)</sup>에 의해 고안된 복합 이식편을 이용하여 상행대동맥과 대동맥판막을 치환하는 방법으로 대

별할 수 있다.

Wheat 등이 고안한 수술법은 변질된 대동맥조직을 남기므로 나중에 동맥류가 다시 생길 수 있다고<sup>11)</sup> 하나 대동맥관류 가까이까지 완전히 절제하고 관상동맥 입구에 만 변질된 대동맥 조직을 남김으로 이를 방지할 수 있으며, 수술중 관상동맥 입구주위의 조직이 없고 봉합선이 단둘만이 존재하므로 출혈과 가성 동맥류 발생이 적었고, 또한 장기 추적관찰상 재수술율도 낮았다고 하였다<sup>12)</sup>. 급, 만성 박리성 대동맥류나 동맥경화증에 의한 대동맥류에서처럼 관상동맥 입구가 대동맥류에서 2 cm 이내에 있거나 대동맥 직경이 복합이식편을 설치하기에 너무 적을 경우에는 이 방법이 좋으나, 관상동맥 입구가 대동맥류에서 2 cm 이상 전위되어 있거나 병변이 대동맥류까지 침범하여 있을 시, 특히 퇴행성 질환에 의한 annuloaortic ectasia에선 복합이식편을 사용하는 방법이 좋다고 한다<sup>11-13)</sup>.

1968년 Bentall 등<sup>10)</sup>이 인공판막을 Teflon graft에 부착시킨 하나의 복합이식편으로 상행대동맥과 대동맥판막을 동시에 치환한 이후 이에 대한 여러 변형술식이 시도되었다<sup>3,5,11,14,15)</sup>. 이러한 Bentall 씨 수술법은 출혈, 수술시간, 사망율, 2차적 동맥류 형성을 줄일 수 있으며<sup>2)</sup> Marfan 증후군, annuloaortic ectasia, 상행대동맥이나 대동맥판막 부위의 수술후 발생한 Valsalva 등의 동맥류, 대동맥판막폐쇄부전을 가진 급, 만성 대동맥박리, 대동맥관류까지 연장된 대동맥 박리성 좋다<sup>13,16)</sup>. 그러나 시야가 불충분하며 대동맥조직이 약할 경우에는 봉합이 어렵고 수술 직후의 치명적인 출혈과 관상동맥 문합부위에 가성 동맥류 발생이 있을 수 있다<sup>17)</sup>. 그리고 제품화된 복합이식편에 비해 수술장에서 인공판막을 인조혈관에 부착시켜 사용할 경우에는 인조혈관에 바늘구멍이 생겨 심한 출혈이 초래될 수 있고, 관상동맥 입구가 대동맥관류에서 멀리 전위되어 있지 않을 시는 관상동맥을 graft에 부착하기가 곤란하다고 한다<sup>2,18)</sup>. 술후 출혈을 줄이기 위해 절개된 대동맥류로서 복합 이식편을 감싸주거나<sup>3,4,18,19)</sup>, 이식편을 헤파린이 함유되지 않은 환자 자신의 혈액으로 전용고시키거나, 알루미늄으로 처리한 후 autoclaving을 시행하기도 한다<sup>16)</sup>. 그러나 절개한 대동맥류로서 복합이식편을 감싸줄 경우 이식편과 대동맥사이의 공간에 심한 출혈이 있으면 대동맥판막의 뒷 부분에 협착이 올 수 있고<sup>12,19)</sup>, 관상동맥 문합부위에 과도한 긴장이 초래되어 관상동맥의 압박과<sup>20)</sup> 가성동맥류가<sup>16)</sup> 생길 수 있다. 따라서 이를 방지하기 위해 출혈이 많을 경우에는 우심방으로 누관을 만들어

누출된 혈액이 이식편 주위에 과도하게 모이지 않도록 처리해 주기도 한다.<sup>17)</sup>

원위부 봉합에 있어서는 남은 대동맥의 박리, 가성 대동맥류 등이 술후 생길 수 있으므로 inclusion technique보다 전층을 봉합하는 것이 대동맥 변성이 있는 질환에서는 좋다고 한다.<sup>5,12,13,16)</sup> 그리고 남은 대동맥의 강도를 높이기 위해 원위부 대동맥에 biologic glue를 사용하거나,<sup>5)</sup> Teflon felt 나,<sup>4,16,20)</sup> Dacron graft 로<sup>12)</sup> 대동맥을 둘러싸기도 한다.

복합이식편을 사용한 수술에 있어서의 특이한 합병증으로 관상동맥 접합부위의 가성동맥류가 생길 수 있다. 이는 심장의 박동에 따라 관상동맥과 이식편의 접합부에 계속적인 스트레스가 가해지고, 또 술후 대동맥벽과 이식편 사이의 공간에 혈종이 형성되어 관상동맥 부착 부위가 당기거나 이식편에 부착시킨 관상동맥입구 주위 조직의 병변에 의해 생긴다. 그러므로 이를 방지하기 위해서는 병변부위를 완전제거하거나 긴장을 없애기 위해 정맥 graft 를 이용하거나,<sup>11,14,16,18)</sup> Dacron tube 를 쓰거나,<sup>5,17)</sup> 접합부 아래 부분에 pledget 를 이용한 mattress 봉합으로 보강하거나,<sup>18)</sup> 관상동맥을 대동맥에서 Carrel patch 로 떼내어 이식편에 전층으로 봉합하여 부착시키기도 한다.<sup>4)</sup> 그러나 이런 graft 들을 사용할 때는 협착이나 폐쇄가 올 수 있으므로 젊은 사람에게선 문제가 된다.<sup>12,17,18)</sup>

저자들의 경우에는 관상동맥 개구부를 주위의 대동맥벽과 함께 이식편의 측벽에 만들어진 1.2 cm 직경의 구멍에 5-0 prolene 으로 단순연속봉합법으로 부착시켰는데 술후 출혈은 없었다. 그리고 1 예에서는 복합이식편 치환후 절개된 대동맥류로서 이식편 주위를 감싸주었으나 우심방으로의 누관형성술은 시행하지 않았고, 다른 1 예에서는 절개된 대동맥류로서 이식편을 감싸는 방법을 시행치 않았는데 상기한 2 예에서 모두 술후 심한 출혈에 따른 합병증은 발생하지 않았다.

Kouchoukos 등<sup>16)</sup>의 보고에 의하면 복합이식편을 사용한 술식에서 수술사망율은 4.7%였으며, 이를 원인으로 보면 annuloaortic ectasia에서 2.9%, 만성 대동맥박리에서 2.6%, 급성 대동맥박리에선 16.7%의 사망율을 보였다. 그리고 수술사망율은 술전상태, 급성 대동맥박리의 유무, 대동맥차단시간, 응급수술이 행해진 경우등과 관계가 있다고 하였다. 출혈로 인한 재수술율은 11.8%였으나 술전에 인조혈관을 환자의 혈액으로 전응고하고 나서는 전응고전의 13.6%에서 4.2%로 감소하였다. 장기추적상 만기사망의 원인은 가성동맥류, 심

내막염, 뇌졸중, 부정맥, 심근경색 등이었고, 5년 생존율은 75%, 7년 생존율은 65%였다. 이를 원인으로 보면 annuloaortic ectasia에선 각각 80%, 70%, 대동맥박리가 있을 시는 각각 73%, 61%의 5년 및 7년 생존율을 보였다.

Marfan 증후군의 환자에선 남은 대동맥에 동맥류의 재발이나 대동맥박리의 발생율이 높으므로 6개월마다 단순흉부 촬영을 실시하고 이상이 있을 경우에는 컴퓨터 단층촬영이나 대동맥조영술을 시행함이 필요하다고 하였다.<sup>16,18)</sup>

저자들의 2 예에서는 각각 술후 9개월 및 3개월째 추적관찰중인데 후자 1 예에서 심방세동에 의한 부정맥이 있는 것 이외에는 별다른 합병증없이 중등도 이상의 활동을 요하는 원래의 직장에 복귀하여 정상 근무하고 있다.

## 결 론

경북대학교 의과대학 부속병원 흉부외과에서는 Marfan 증후군에서 발생한 대동맥판막폐쇄부전증을 동반한 상행대동맥류 2 예를 복합이식편을 사용한 Bentall 술식으로 수술치험하여 좋은 결과를 얻었기에 보고하는 바이다.

## REFERENCES

1. Murdoch JL, Walker BA, Halpern BL, Kuzma JW, and McKusick VA: *Life expectancy and causes of death in the Marfan syndrome.* *N Eng J Med* 286:804, 1972.
2. Helseth HK, Haglin JJ, Monson BK, and Wickstrom PH: *Results of composite graft replacement for aortic root aneurysms.* *J Thorac Cardiovasc Surg* 80:754, 1980.
3. Edwards WS, and Kerr AR: *A safe technique for replacement of the entire ascending aorta and aortic valve.* *J Thorac Cardiovasc Surg* 59:837, 1970.
4. Miller DC, Stinson EB, Oyer PE, Moreno-Cabral RJ, Reitz BA, Rossiter SJ, and Shumway NE: *Concomitant resection of ascending aortic aneurysm and replacement of the aortic valve.* *J Thorac Cardiovasc Surg* 79:388, 1980.
5. Cabrol C, Pavie A, Mesnildrey P, Gandjibakhch I, Laughlin L, Bors V, Corcos T, and Grondin P: *Long-term results with total replacement of the ascending aorta and reimplantation of the coronary arteries.* *J Thorac Cardiovasc Surg* 91:17, 1986.

6. Pyeritz RE, and McKusick VA: *The Marfan syndrome: Diagnosis and management. N Eng J Med* 300:772, 1979.
7. McDonald GR, Schaff HV, Pyeritz RE, McKusick VA, and Gott VL: *Surgical management of patients with the Marfan syndrome and dilatation of the ascending aorta. J Thorac Cardiovasc Surg* 81:180, 1981.
8. Cooley DA, and DeBakey ME: *Resection of entire ascending aorta in fusiform aneurysm using cardiac by-pass. JAMA* 162:1158, 1956.
9. Wheat MW, Jr, Wilson JR, and Bartley TD: *Successful replacement of the entire ascending aorta and aortic valve. JAMA* 188:99, 1964.
10. Bentall HH, and DeBono A: *A technique for complete replacement of the ascending aorta. Thorax* 23:338, 1968.
11. Zubiate P, and Kay JH: *Surgical treatment of aneurysm of the ascending aorta with aortic insufficiency and marked displacement of the coronary ostia. J Thorac Cardiovasc Surg* 71:415, 1976.
12. Grey DP, Ott DA, and Cooley DA: *Surgical treatment of aneurysm of the ascending aorta with aortic insufficiency. J Thorac Cardiovasc Surg* 86:864, 1983.
13. Crawford ES: *Marfan's syndrome: Broad spectral surgical treatment of cardiovascular manifestations. Ann Surg* 198:487, 1983.
14. Singh MP, and Bentall HH: *Complete replacement of the ascending aorta and the aortic valve for the treatment of aortic aneurysm. J. Thorac Cardiovasc Surg* 63:218, 1972.
15. Robicsek F: *A new method to treat fusiform aneurysms of the ascending aorta associated with aortic valve disease: An alternative to radical resection. Ann Thorac Surg* 34:92, 1982.
16. Kouchoukos NT, Marshall WC, Jr, and Wedige-Stecher TA: *Eleven-year experience with composite graft replacement of the ascending aorta and aortic valve. J Thorac Cardiovasc Surg* 92:691, 1986.
17. Cabrol C, Pavie A, Gandjbakhch I, Villemot JP, Guiraudon G, Laughlin L, Etievent P, and Cham B: *Complete replacement of the ascending aorta with reimplantation of the coronary arteries: New surgical approach. J Thorac Cardiovasc Surg* 81:309, 1981.
18. Mayer JE, Jr, Lindsay WC, Wang Y, Jorgensen CR, and Nicoloff DM: *Composite replacement of the aortic valve and ascending aorta. J Thorac Cardiovasc Surg* 76:816, 1978.
19. Crosby IK, Ashcraft WC, and Reed WA: *Surgery of proximal aorta in Marfan's syndrome. J Thorac Cardiovasc Surg* 66:475, 1973.
20. Gallotti R, and Ross DN: *The Marfan syndrome: Surgical technique and follow up in 50 patients. Ann Thorac Surg* 29:428, 1980.