

우측 하행대동맥을 동반한 중복 대동맥궁

— 1례 수술치료 —

조 경 수* · 김 원 곤* · 조 규 석* · 박 주 철* · 유 세 영*

— Abstract —

Double Aortic Arch with Right Sided Descending Aorta

— Report of 1 case —

Kyung Soo Cho, M.D.* , Won Gon Kim, M.D.* , Kyu Seok Cho, M.D.*
Joo Chul Park, M.D.* and Seh Young Yoo, M.D.*

The double aortic arch is the commonest anomaly among the vascular rings are relatively rare congenital vascular anomalies.

This anomaly is malformation of the aortic arch system may, by compression of the trachea and esophagus, cause respiratory distress and dysphagia. We experienced one case of double aortic arch with right sided descending aorta with predominant right anterior arch treated surgically at Kyung Hee University Medical Center.

1-year-old male patient with acute airway obstruction due to combination of double aortic arch & right descending aorta. The diagnosis was made by simple X-ray & confirmed by barium esophagogram & aortogram.

The operative approach was through left thoracotomy & underwent division of the left aortic arch & division of ligamentum arteriosum & suspension of divided proximal end of anterior arch to anterior thoracic wall. The postoperative courses was uneventful and doing well on the 3 years.

서 론

대동맥궁의 태생학적 발달이상에 기인하는 대동맥 궁 및 그 분지의 이상인 혈관윤은 비교적 드문 질환인데 그중 중복 대동맥궁의 빈도가 가장높다. 1737년 Hammel¹⁾에 의해 중복 대동맥궁이 처음 기술되었으며, 1939년 Wolman²⁾이 임상적 증상과 진단의 중요성을 기술하였으나 1945년에 아르러서야 Gross³⁾에 의해 중복 대동맥궁의 수술에 성공하였다. 이후 혈관윤의

진단및 치료에 관한 여러 외국의 문헌들이 보고되어 왔으나 국내문헌의 보고는 드물다^{4~6)}.

본증은 대부분 출생직후부터 기관, 식도의 압박증상을 나타내게 되며 증상이 있는 경우 수술적 치료만으로 교정될 수 있다하겠다.

경희대학교 의과대학 홍부외과학 교실에서는 우측 하행대동맥을 동반한 중복 대동맥궁 1례를 수술 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증례보고

* 경희대학교 의과대학 홍부외과학교실
• Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
College of Medicine, Kyung Hee University
1989년 11월 21일 접수

환자는 생후 24개월된 남아로서 출생시부터 호흡곤란과 천음이 있었으며, 생후 20일에 호흡곤란과 청색증으로 세기관지염의 진단하에 보존적 치료를 받았으

나 호흡증상이 점차 악화되어 기관삽입 및 보조호흡을 시행하였으며 생후 31일에 기관절개술 시행하였다. 이후 호흡증상은 완화되었으나 기관 캐뉼라가 carina에 위치하지 않으면 호흡증상이 악화되어 기관 캐뉼라를 삽입한 채 보존적 치료를 받아왔다. 내원 당시 이학적 검사상 내경 2 mm의 기관 캐뉼라가 삽입되어 있었고 nasal flaring과 흡기시 흉·벽·합·물이 관찰되었으며, 흡기시 천음과 현명이 들렸다. 청진상 호흡음은 거칠었으며 전폐야에서 흡기 및 호기시 천식음이 들렸고, 우하폐야에서는 수포음이 들렸다. 심음은 규칙적이었고 심잡음은 들리지 않았다. 혈액 및 뇌검사상 이상소견을 보이지 않았으며, 간기능검사 및 심전도 검사등은 정상범위이었다. 경부 X-선상 기관의 성문하협착이 의심되었고(Fig. 1), 흉부 X-선상 기관 캐뉼라가 carina에 위치하고 있었고, 경부 CT소견상 기관절개 부위의 기관협착 및 Carina상부 1.8 cm에서 0.3 cm까지 1.5 cm 가량 기관협착과 기관주위의 연부조직 음영이 관찰되었다(Fig. 2). 그후 혈관윤의 의심하에 식도조영술을 시행하여, 식도조영술상 대동맥궁 위치에서 식도의 우측 전하방 및 좌측 후상방 핵물이 관찰되어 중복 대동맥궁의 진단하에 대동맥 조영술 시



Fig. 1. Preoperative cervical roentgenogram(lateral view).

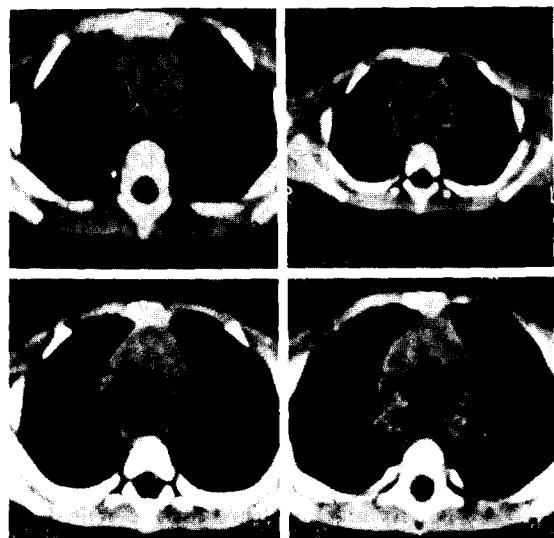


Fig. 2 Preoperative chest CT scan, showing tracheal stenosis above the carina.



Fig. 3. Esophagogram of the double aortic arch(lateral view), showing posterior indentation on the esophagus.

행하였다(Fig. 3). 대동맥 조영술상 우측 하행대동맥을 동반한 중복 대동맥궁으로 확진되었으며 좌측 대동맥궁에서 좌측 경동맥과 좌측 쇄골하동맥이 분지되고 우측 대동맥궁에서 우측 경동맥과 우측 쇄골하동맥이 분지하는 것이 관찰되었으며, 우측 대동맥궁이 더 우세하였다(Fig. 4).

수술은 전신마취하에 좌측 제4늑간으로 개흉하였으며 좌측 대동맥궁이 우측 대동맥궁과 만나 하행 대동맥을 이루는 것을 확인하였고 좌측 동맥판인대를 결찰 후 절단하고 좌측 대동맥궁을 좌측 쇄골하동맥 원위부에서 절단한 후 절단근위부를 전흉벽에 고정하였다(Fig. 5).



Fig. 4. Preoperative angiogram of the double aortic arch.

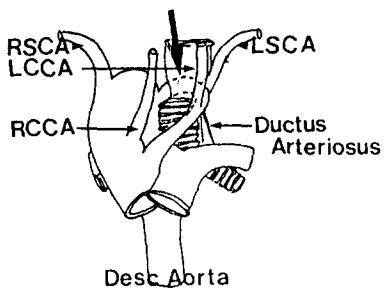


Fig. 5. Schematic illustration of operation: large arrow indicates the point of division.

술후 기관 캐뉼라를 carina로부터 제거하여도 호흡증상은 발현하지 않았으나 완전히 제거하자 호흡증상이 나타나 기관지경 검사 시행하여 기관절개부의 협착을 발견하였으나 carina상부의 기관협착은 보이지 않았다.

고 안

혈관윤은 태생기 대동맥궁이 발달과정에서 특정부위가 비정상적으로 계속 존재하거나 퇴화하여 기관과 식도를 감싸는 혈관구조를 이루게 됨으로서 발생하게 되며⁷⁾, 선천성 심질환 환아의 1~2%⁸⁾에서 발견되고 있는데, 저자에 따라 불완전 혈관윤까지 포함할 때, 정상인구의 0.5% 까지의 발생빈도를 보고하는 경우도 있다^{9,10)}. 혈관윤의 분류는 Stewart¹¹⁾의 분류가 흔히 쓰이며, 동맥관인대의 위치를 중시하는 Edwards의 분류나 Gross의 분류 또한 사용되고 있다¹²⁾.

중복 대동맥궁은 혈관윤중 가장 많이 발생하며 저자에 따라 40%~87%의 빈도를 보이고 있다^{13,14)}. 남아에서 여아보다 많이 발견되며, 대부분 영아기의 호흡곤란 또는 연하장애를 보인다¹³⁾.

중복 대동맥궁은 태생기 제4동맥궁이 양측 모두 개존함으로서 발생하게 되며, 상행 대동맥이 이분되어 각각의 완두분지를 내어 기관과 식도를 감싸고 식도 후부에서 만나 하행 대동맥을 이루는 한편 좌측 동맥 관이 좌폐동맥과 연결되어 기관과 식도를 더욱 압박하게 된다⁷⁾. 대부분의 경우에서 우측 대동맥궁이 우세하며^{15,16)}, 좌측 대동맥궁은 열세를 보이면서 일부의 경우에는 폐쇄되는 경우도 있다. 중복 대동맥궁의 하행 대동맥은 대부분 좌측에 위치하나 간혹 우측에 위치하거나 드물게 중앙에 위치하는 경우도 있다¹⁷⁾. 중복 대동맥궁은 대개 독립적으로 발생하나 드물게 동반된 심질환으로 대혈관 전위증, 활로씨 4징증, 심실증격 결손증 등이 보고되고 있다.

중복 대동맥궁의 임상증상은 대부분 출생시부터 증상을 보이나^{10,13)}, 대략 6개월 이내에 발현하며, 증상의 발현이 빠를수록 예후는 나쁘다. 임상증상으로는 호흡곤란, 흡기시 천음, 기침, 반복적인 호흡기 감염 등의 호흡기 증상과 연하곤란 등의 소화기 증상이 있으며¹³⁾, Roesler¹⁸⁾등에 의하면 흡기시 천음, 반복적 호흡기 감염, 청색증, 호흡곤란, 기침등의 순으로 증상이 나타난다고 하였다.

중복 대동맥궁의 진단은 호흡기 증상과 연하곤란등의 임상증상으로 의심하게 되어 식도조영술로 확인할 수 있는데^{9,10,20)} 식도의 우측후방에서 식도를 밀고 있는 양상과 전후사진에서 식도의 양측에서 만입도 볼 수 있다고 한다¹³⁾. 혈관조영술은 일반적으로 꼭 시행 할 필요는 없으나 수술전에는 반드시 시행한다고 하기도 한다⁹⁾. 그밖에 일반 X-선 사진은 대부분의 경우 정상소견이며 측면사진에서 기관이 동맥궁부위에서 좁아지고 앞쪽으로 전위된 소견이 도움이 될 수 있고, 기관경검사도 도움이 된다고 한다¹⁹⁾.

중복 대동맥궁의 치료는 그 증상이 없거나 경미한 경우에는 치료가 필요없거나 보존적 요법만으로도 치료가 가능하지만, 증상이 있는 대부분의 예에서는 수술에 의해서만 치료될 수 있는데, 수술목표는 정상 해부학적 구조 유지가 목적이 아니고 혈류장애없이 식도나 기관의 압박을 풀어주는데 있다¹⁰⁾.

수술은 두개의 대동맥궁중 보다 작은 쪽을 분단하는데, 우측 동맥관 인대를 동반한 좌측 대동맥궁인 경우

와 중복 대동맥궁에서 우측이 열세인 경우를 제외하고 주로 좌측으로 개흉하여 좌측 대동맥구을 좌측 경동맥과 좌측 쇄골하동맥사이나, 좌측 쇄골하동맥 기시부의 원위부에서 절단하여 후흉벽이나 전흉벽에 고정시키면서 기관과 식도주위를 박리하여 암박으로부터 해소시키는데, 주로 좌측으로 개흉하는 이유는 동맥판이 좌측에 위치하며, 동맥궁의 폐쇄가 존재할 때 이 또한 좌측에 존재하기 때문이며, 대부분의 경우에서 우측 대동맥궁이 좌측 대동맥궁보다 우세하여^{15,16)} 열세인 좌측 대동맥궁을 분단하는 것이 하지의 혈행에 해가 적기 때문이다. 그러나 Wychulis²¹⁾ 등은 두개의 대동맥궁이 비슷한 크기거나, 전방 대동맥궁이 조금 작더라도 정상 해부학적 구조를 유지하기 위해 후방 대동맥궁을 분단하는 것이 좋다고도 한다.

수술후 중복 대동맥궁의 대부분에서 흡기시 천음은 소실되며 호흡증상의 호전을 보이나, 수술전 장기간의 기관압박이 있었던 경우는 증상의 완전한 회복까지 수주내지 수개월의 기간이 필요하기도 한다²¹⁾.

결 론

경희대학교 의과대학 흉부외과학 교실에서는 출생 시부터 심한 호흡기 증상을 나타낸 생후 24개월된 남아에서 우측 하행 대동맥을 동반한 중복 대동맥궁을 진단, 수술치료하였기에 보고하는 바이다.

REFERENCES

- Hommel, cited by Turner W: *On irregularities of the pulmonary artery, arch of the aorta and the primary branches of the arch with an attempt to illustrate their mode of origin by a reference to development.* Br Foreign Med Chir Rev 30:173-189, 461-482, 1962
- Wolman IJ: *Syndrome of constricting double aortic arch in infancy. Report of a case.* J Pediatr 14:527-533, 1939
- Gross RE: *Surgical relief for tracheal obstruction from a vascular ring.* N Engl J Med 233:586-590, 1945
- 양기민: 혈관윤 수술 1예 보고. 대한의학회지, 18 : 264, 1975
- 노준량: 대동맥 질환에 대한 외과적 고찰. 대한흉부외과학회지, 9 : 251, 1976
- 김원곤, 김용진, 노준량, 서경필: 혈관윤의 수술 체험. 대한흉부외과학회지 17 : 205-211, 1984
- Ekstrom G, Sandblom P: *Double aortic arch.* Acta Chir Scand 102: 183, 1951
- Nadas AS & Fyler DC 1972. *Pediatric Cardiology.* p.497. Saunders, Philadelphia, London, Toronto
- Matthews JT and Hammon JW, Jr.: *Anomalies of the aortic arch system.* In *Vascular Disorders of Childhood*, edited by Dean RH and O'Neill JA Jr, 21-35, 1983
- Pass HI and Sade RM: *Tracheo-esophageal compressive syndromes of vascular origin: rings and slings.* In *Thoracic and Cardiovascular Surgery* (fourth ed.), edited by Glenn WWL et al, 699-710, 1983
- Stewart, JR, Kincaid OW and Edwards, JE. *An atlas of Vascular Rings and Related Malformations of the Aortic Arch System.* Charles C Thomas, Publisher, Springfield, III, 1964, pp.14-37
- Edwards J: *Anomalies of the derivatives of the aortic arch system.* Med Clin North Am 32:925-949, 1948
- Arciniegas E, Hakimi M, et al: *Surgical management of congenital vascular rings.* J. Thorac. Cardiovasc Surg 77:721-727, 1979
- James VR, Donald BD, Nicholas PR, J.L. Ehrenhaft: *Operation for aortic arch anomalies:* Ann. Thoracic. Surg 31:426-431, 1981
- Paul R: *A new anomaly of the aorta.* J Pediatr 32:19-29, 1948
- Blincoe H, Lowrance M, Venable JL: *A double aortic arch in man.* Anat Rec 66:505-517, 1936
- Lincoln JCR, Deverall PB, Stark J, Aberdeen E, Waterston DJ: Thorax 24:295, 1969
- Roester M, de Leval M, Chrispin A, Stark J: *Surgical management of vascular ring.* Ann Surg 197:139, 1983
- Mustard WT, Trimble AW, Trusler GA: *Mediastinal vascular anomalies causing tracheal and esophageal compression and obstruction in childhood.* Can Med Assoc J 87:1301, 1962
- Jung JY, Almond CH, et al: *Surgical repair of right aortic arch with aberrant left subclavian artery and left ligamentum arteriosum.* J Thorac Cardiovasc Surg. 75:237, 1978
- Wychulis AR, Kincaid OW, et al: *Congenital vascular ring: Surgical considerations and results of operation Mayo Clin Proc.* 46:182, 1971