

Annuloaortic ectasia의 외과적 치험

이 섭* · 안 옥 수* · 김 병 열* · 이 정 호* · 유 희 성*

— Abstract —

Surgical Treatment of Annuloaortic Ectasia — Review of 4 cases —

S. Lee, M.D.^{*}, W.S. Ahn, M.D.^{*}, B.Y. Kim, M.D.^{*},
J.H. Lee, M.D.^{*}, H.S. Yu, M.D.^{*}

Between November, 1981 and July, 1989, 4 patients, 3 male and 1 female patients ranging in age from 36 to 45 years, were operated on for aortic insufficiency associated with uncomplicated annuloaortic ectasia. All patients were in New York Heart Association class III. Two patients had clinical stigmata of the Marfan syndrome.

The surgical treatment consisted of supracoronary replacement of ascending aorta with vascular graft and replacement of the aortic valve in our first case, and composite graft replacement of the ascending aorta and aortic valve with reimplantation of the coronary arteries in subsequent 3 cases.

Our first patient developed aneurysm of proximal aorta and pseudoaneurysm of distal aortic anastomosis 5 years postoperatively. One patient among the three patients with Bentall operation, died of ventricular fibrillation and myocardial failure during immediate postoperative period. Remaining 2 patients were in NYHA class I with follow-up of 16 months and 20 months respectively.

서 론

대동맥판막폐쇄부전증을 동반한 상행대동맥류에 대한 수술은 지난 30년간 많은 발전을 거듭해 왔으며, 1968년 Bentall과 DeBono¹⁾에 의해 복합의식편에 의

한 상행대동맥 및 대동맥근부의 완전 대치 이식술이 도입된 이래 Cabrol²⁾ 등에 의한 그 변형과 함께 Marfan씨 증후군을 포함한 대동맥환상확장증(Annuloaortic ectasia), 박리성 상행대동맥류와 상행대동맥 및 대동맥판막의 다른 이상을 가진 환자들에서 광범하게 적용되어 왔다. 1986년 Kouchoukos의 보고에 의하면³⁾, 상행대동맥 및 대동맥판막의 완전 대치 이식술을 시행받은 127명의 환자중 68명이 대동맥환상확장증이었고, 42명이 박리성 대동맥류, 3명이 매독성 동맥류, 1명이 대동맥 협착증에 이차적으로 생긴 Poststenotic dilatation이었으며, 13명이 이전의 수술후 재발한 상행대동맥류 때문에 재수술을 시행받았다.

본원 흉부외과에서는 1981년 11월 부터 1989년 7월

본 논문은 1990년 국립의료원 임상연구비 보조에 의해 이루어진 것임

*국립 의료원 흉부외과

*Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, National Medical Center

**건국 대학교 의과대학 흉부외과

**Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Minjung Hospital, Kunkuk University

1990년 11월 29일 접수

까지 4례의 대동맥환상확장증 환자를 수술 치험하였기에, 그 결과를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

임상고찰

환자는 남자가 3명 여자가 1명이었고, 연령은 36세에서 45세까지로 평균 42세였다(표 1). 전례에서 운동시 호흡곤란, 심계항진 등의 증상을 볼 수 있었으며, 예1·예2에서는 운동부하시 더욱 악화되는 흉통의 증상이 동반되었다. 예3·예4에서는 가족력 및 임상 양상에서 Marfan씨 증후군을 나타내었다. 전례에서 활동능력은 NYHA 기능상 분류 제3도로 저하되어 있었다.

이학적 소견상 전례에서 맥압의 상승(80-100 mmHg)과 심음청진상 강도 III-IV/VI의 초기 수축기 및 이완기 심잡음이 대동맥 부위 및 흉골좌연에서 청진되었으며, 예3에서는 간장 비대가 촉진되었다.

소변검사, 혈청전해질검사 및 간기능검사는 모두 정상이었으며 VDRL검사, ASTO titer, CRP등도 전례에서 음성이었다. 예1에서는 혈청효소반응검사상 CPK-MB 분획율이 14.9%로서 심근 손상의 소견을 보여 주었고, 폐기능검사상 혼합형의 심한 폐기능부전을 나타내었다.

단순흉부X-선 검사상 심비대(CTR : 0.57-0.67) 및 상행대동맥의 확장이 전례에서 있었고, 예1에서는 2회의 좌측흉곽성형술로 인한 심한 척추만곡증의 소견 및 우측폐의 폐기종성변화가 동반되었다. 심전도검사상 전례에서 좌심실 비대를 보였고 예1에서는 전외측심근경색증의 소견, 예2에서는 심근허혈의 소견이 관찰되었다.

심장초음파검사상 전례에서 좌심실과 상행대동맥의 팽대를 나타내었으며, 승모판막의 이상소견은 없었다. 각 례에서의 좌심실박출계수는 각각 0.53, 0.35, 0.65 및 0.67이었다. 대동맥조영술상 전례에서 심한 대동맥판막폐쇄부전증의 소견(Seller & Lillehei grade III

-IV/IV) 및 pear-shape으로 확장된 대동맥근부 및 상행대동맥을 볼 수 있었다. 각 례에서의 Cardiac index는 각각 3.76, 1.3, 4.7 및 3.1ℓ/min/m²였다. 전례에서 선택적 관상동맥조영술은 시행되지 않았다.

수술방법 및 소견

흉골정중절개로 체외순환을 이용한 개심술을 시행하였다. 동맥혈의 환류는 전례에서 상행대동맥에 삽관한 동맥관을 이용하였다. 수술중 심근의 보호는 중등도의 저체온하에서 국소냉각 및 K-심마비용액(예1에서는 Bretschneider 용액, 나머지 3례에서는 St. Thomas용액)을 좌우 관상동맥에 직접 주입함으로써 이루어졌다(표 2).

수술소견은 전례에서 상행대동맥의 확장이 대동맥 기시부에서부터 무명동맥의 직하부까지 걸쳐 있었으며, 침범된 대동맥벽은 비교적 얇고 탄력성이 결여되어 있었다. 전례에서 대동맥벽 내층의 석회화는 없었으며, 예2에서는 상행대동맥 전면에서 5×4cm 크기의 동맥벽 내층의 부분적인 결손이 발견되었다. 대동맥판막의 기질적인 변화는 찾아볼 수 없었으며 대동맥륜의 확장으로 인해 폐쇄부전이 야기되는 것으로 관찰되었고, 모든 발살바동의 팽대와 함께 좌우 관상동맥의 입구가 상방으로 전위되어 있었다.

수술방법은 예1에서는 Wheat등의 Noncomposite technique으로 실시하였다. 대동맥판막은 29mm Carpentier-Edward 생체판막으로 대체시켰으며, 양측 관상동맥 개구부의 10mm 상방에서 동맥류를 제거하고 Woven Dacron Graft (29mm×5cm)를 비스듬히 잘라내어 상행대동맥의 내측을 짧게 바깥부위를 길게하여, 원위부 및 근위부 대동맥에 4-0 Prolene® 봉합사로 Double over & over suture를 실시하였다.

나머지 3례에서는 Bentall과 DeBono의 Composite technique으로 수술을 시행하였다. St. Jude valved composite graft를 확장된 대동맥판막륜과 무명동맥

Table 1. Clinical features

Case No.	Age	Sex	Marfan syndrome	Ejection fraction	Aortic regurgitation	Cardiac index	NYHA class
1	44	M	No	0.53	III/IV	3.8	III
2	36	M	No	0.35	III/IV	1.3	III
3	45	M	Yes	0.65	IV/IV	4.7	III
4	44	F	Yes	0.67	III/IV	3.1	III

Table 2. Operative procedure

Case No.	Repair procedure	Aortic valve prosthesis	Prosthetic vascular graft	ACC time (min)	Total pump time(min)
1	Noncomposite technique	C-E*, 29mm	W.D.** ,29mm	127	167
2	Bentall procedure	St. Jude, 27mm	W.D., 31mm	74	120
3	Bentall prntall	St. Jude, 29mm	W.D., 30mm	106	144
4	Bentall procedure	St. Jude, 25mm	W.D., 25mm	100	141

C-E* ; Carpentier-Edwards bioprosthesis

W.D.** ; woven dacron

Table 3. Results

Case No.	Early complication	Late compilcation	NYHA Class	Follow-up(months)
1	None	Prosthetic valve endocarditis Cerebral embolism Aneurysm of proximal aorta Pseudoaneurysm of distal aortic anastomosis	-	60
2	Ventricular fibrillation	-	-	-
3	None	None	I	20
4	Generailzed seizure	None	I	16

직하부 사이에 대치시키고, 양측 관상동맥 입구에 적합한 부분의 인조혈관벽에 직경 1-1.5cm의 구멍을 만들고 이 구멍과 분리되어 있던 관상동맥구를 포함한 동맥벽을 단층분합하였다. 인조혈관의 Preclotting은 예3·4에서는 25% albumin을 사용하여 5분 동안 135℃에서 autoclaving하는 방법을 채택하였다.

전례에서의 대동맥차단 시간은 평균 101분이었고, 총관류 시간은 평균 143분이었다.

결 과

전례에서 수술중 봉합부위 및 인조혈관에서의 출혈은 크게 문제되지 않았으며, 인공심폐기로 부터의 weaning도 순조로왔다(표 3). 예2에서는 수술후 30분만에 중환자실에서 심실세동이 발생하여 심폐소생술을 시행하였으나 환자는 수술후 5시간만에 사망하였다. 예4에서는 술후 제1일째 전신적 경련이 발생하였으나 Phenyntion 정주로 조절되었다. 예3에서 술후

제15일째 대동맥조영술을 시행하였으며, 복합이식편의 기능 및 관상동맥혈류 모두 양호하였다.

상행대동맥의 조직학적 검사상 전례에서 탄성섬유가 분절, 퇴행성변화 및 해리되어 있었으며, 퇴행성변화가 불규칙적으로 산재하여 있고 동맥내막 및 외막과의 경계는 불명확한 상태의 낭포성중층괴사의 소견을 관찰할 수 있었다. 대동맥의 석회화나 죽상경화증의 소견은 없었다.

예1에서는 수술후 6개월째 Staphylococcus epidermidis에 의한 심내막염 및 우측두엽에 뇌색전증이 발생하였다. 항생제투여로 심내막염은 조절되었으며 뇌색전증의 증상도 호전되었다. 수술후 5년째 실시한 대동맥조영상 인공판막의 폐쇄부전, 대동맥판막류 상부의 동맥류의 재발 및 원위문합부의 가성동맥류가 관찰되었다. 이에 대한 재수술은 동반된 호흡부전 등으로 시행하지 않았으며, 환자는 그 이후 추적이 불가능해졌다. 예3·4에서는 각각 20개월 및 16개월의 추적 관찰중 NYHA Class I으로 생활하고 있다.

고 안

상행대동맥류의 원인으로는 Marfan씨 증후군을 포함한 대동맥환상확장증, 박리성 대동맥류, 대동맥낭포성중증괴사증, 동맥경화증, 매독 등이 있을 수 있다. 1986년 Kouchoukos³⁾ 및 Cabrol⁴⁾의 각기 다른 보고에 따르면 상행대동맥 및 대동맥판막의 완전대치이식술을 시행받은 환자의 54% 및 68%가 대동맥환상확장증 환자였다.

대동맥환상확장증은 1961년 Ellis 등⁵⁾이 기술한 바와 같이 몇가지 해부생리학적인 특징을 가지고 있다. 첫째, 상행대동맥과 대동맥근부가 점진적으로 확장되어 무명동맥 직하부까지 동맥류를 형성한다. 둘째, 대동맥근부가 확장되면서 관상동맥구가 판막조직과 멀리 떨어져 위쪽으로 위치하게 된다. 셋째, 대동맥판막류이 확장되면서 대동맥폐쇄부전증을 초래한다.

대동맥판막폐쇄부전증을 동반한 상행대동맥류의 외과적 치료는 1960년 Muller의 수술⁶⁾ 이후 1964년 Wheat의 수술법⁸⁾, 1968년 Bentall의 수술법¹⁾ 및 1981년 Cabrol의 수술법²⁾ 등으로 변천되어 왔다. 1964년 Wheat 등은 상행대동맥을 Woven Teflon graft로 대치하고 대동맥판막을 Starr-Edwards 인조판막으로 대치하였다. 관상동맥구 부위의 대동맥벽은 그 사이에 남겨둠으로써 관상동맥혈류를 위한 수술조작을 가하지는 않았다. 그 이후 Miller 등⁹⁾에 의해 사용된 이러한 Non-composite technique은 수술후의 문합부에서의 출혈과 남아있는 대동맥벽에서의 동맥류의 재발이 문제점으로 제기되었다. 본 연구의 예1에서도 수술후 5년만에 대동맥판막류 상부의 동맥류의 재발 및 원위 문합부의 가성동맥류가 발생하였다. 1968년 Bentall 등¹⁾은 상행대동맥과 판막 전체를 복합이식편으로 대치시키고, 관상동맥을 이식편에 전위시키는 Composite technique을 채택하였다. 1981년 Cabrol 등²⁾은 복합이식편과 관상동맥 사이에 내경 8mm의 Dacron 관을 사용하여, dacron관의 양끝을 좌우 관상동맥구에 단단문합하고 가운데에 충분한 크기로 구멍을 만들어 인조대동맥혈관과 측측문합을 시행하였다. 본 연구의 3례에서는 Bentall씨 술식을 사용하였다. 예2에서의 수술사망은 심근부전에 기인하는 것으로 생각되었으며, 최근의 2례에서는 좋은 결과를 얻을 수 있었다.

대동맥환상확장증이나 만성 대동맥박리환자에서의

상행대동맥 및 대동맥판막의 완전대치이식술의 성적은 근래에 매우 향상되었다^{3,4)}. Kouchoukos 등³⁾의 127명의 환자에서의 전체 수술사망율은 4.7%였고, 급성대동맥박리 군에서 가장 높았다(16.7%). 환자의 11.8%에서 슬후 출혈로 재수술을 시행받았으며, 12.6%에서 복합이식편에 관계된 합병증(가성동맥류, 심내막염, 기술적 문제, 및 판막탈진)으로 재수술을 시행받았다.

결 론

1981년 11월부터 1989년 7월까지 본원 흉부외과에서 4명의 대동맥환상확장증환자를 수술하였다. 남자가 3명, 여자가 1명이었고, 연령은 36세에서 45세로 평균 42세였다. 2례에서 Marfan씨 증후군을 나타내었다. 병리학적검사상 전례에서 대동맥낭포성중증괴사의 소견을 보였다.

Non-Composite technique으로 수술받은 1례에서 슬후 5년째 대동맥판막류상부의 동맥류의 재발 및 원위문합부의 가성동맥류가 발생하였다. Bentall씨 술식을 시행한 3례중 1례는 심근부전으로 수술직후 사망하였으며, 나머지 2례는 16개월 및 20개월의 추적관찰중 NYHA Class I으로 생활하고 있다.

REFERENCES

1. Bentall HH, DeBono A.A : *technique for complete replacement of the ascending aorta. Thorax 1968 ; 23 : 338 - 9.*
2. Cabrol C, Pavie A, Gandibakhch I, Villemot JP, Guiraudon G, Laughin L, Etievent P, Charm B : *Complete replacement of the ascending aorta with reimplantation of the coronary arteries. New surgical approach. J Thorac Cardiovasc Surg 81 : 309 - 315, 1981.*
3. Kouchoukos NT, Marshall WG : *Wedige-Stecher TA. Eleven-year experience with composite graft replacement of the ascending aorta and aortic valve. J Thorac Cardiovasc Surg 1986 ; 92 : 691 - 705.*
4. Cabrol C, Pavie A, Mesnildrey P, et al. : *Long-term results with total replacement of the ascending aorta and reimplantation of the coronary art-*

- eries. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986;91: 17-25.
5. Eills PR, Cooley DA, DeBakey ME : *Clinical considerations and surgical treatment fo annulo-aortic ectasia. J Thorac Cardiovasc Surg* 42: 363-370, 1961.
 6. Read RC, Thal AP, Weudt VE : *Symtomatic Valvular myxomatous Transformatlon(The Floppy valve syndrome). Circulation* 32: 897, 1965.
 7. Muller WH, Jr, Dammann JF, Jr, Warren WD : *Surgical correctlon of Cardiovascular deformltles in Marfan's Syndrome. Ann Surg* 152: 506, 1960.
 8. Wheat MW Jr, Wilson JR, Bartley TD : *Successful replaement of the entire ascending aorta and aortic valve. JAMA* 188: 717-719, 1964.
 9. Miller DC, Stinson EB, Oyer PE, Moreno-Cabral RJ, Reitz BA, Rossiter SJ, Shumway NE : *Concomitant resction of ascending aortic aneurysm and replacement of the aortic valve. J Thorac Cardiovasc Surg* 79: 388-401, 1980.
 10. Cabrol C, Gandjakhch I, Cham B : *Anevrysme-sdel'aorte ascendante. Replacement total avec reimplantation des arteres coronaires. Nouv Presse Med* 7: 363-365, 1978.
 11. Pyeritz RE, McKusick VA : *The Marfan syndrome. Diagnosis and management. N Engl J Med* 300: 772-779, 1979.
 12. Crawford ES : *Marfan's syndrome. Broad spectral surgical treatment fo cardiovasular manifestations. Ann Surg* 198: 487-505, 1983.
 13. Mc Cready RA, Pluth JR : *Surgical treatment of ascending aortic aneurysm associated with aortic valve insufficiency. Ann Thorac Surg* 28: 307-316, 1979.
 14. Thurer RL, Hauer JM, Weintraub RM : *A comparison of precloting techniques for prosthetic aortic replacement. Circulation* 66: Suppl 1: 143-146, 1982.
 15. Kouchoukos NT, Karp RB, Lell WA : *Replacement of the ascending aorta and aortic valve with a composite graft. Results in 25 patients. Ann Thorac Surg* 24: 140-148, 1977.
 16. Inberg MV, Niinikoski J, Savunen T, Vanttinen E : *Total repair of annulo-aortic ectasia with composite graft and reimplantation of coronary ostia: A consecutive series of 41 patients. World J Surg* 9: 493-499, 1985.
 17. Mayer JE, Lindsay WG, Wang Y, Jorgensen CR, Nicoloff DM : *Composite replacement of the aortic valve and ascending aorta. J Thorac Cardiovasc Surg* 76: 816-824, 1978.
 18. Mehdi A, Marvasti, Frederick B. Parker, Jr., et al : *Composite graft replacement of the ascending aorta and aortic valve. Late follow up with intra-arterial digital subtraction angiography. J. THORAC. CARDIOVAS. AURG.* 1988; 95: 924-8.
 19. 이정호, 허용, 유병하, 김병열, 유희성 : Annuloaortic ectasia의 치험 1례보고. 대한 흉부외과 학회지. 15권 2호 238, 1982.
 20. 조범구, 강면식, 홍승록, 홍필훈 : 상행 대동맥류와 대동맥 판막 부전증이 동반된 환자의 외과적 치료. 대한흉부외과학회지. 15권 2호 222, 1982.