

이중대동맥궁으로 인한 호흡곤란 1례

계명대학교 의과대학 이비인후과교실

최용식·김덕준·손영탁·송달원

= Abstract =

A Case of Dyspnea due to Double Aortic Arch

Yong Sik Choi, M.D., Deok Jun Kim, M.D.,
Young Tak Sohn, M.D., Dal Won Song, M.D.

Department of Otolaryngology, Keimyung University School of Medicine, Taegu, Korea

Double aortic arch is the most common among vascular structure anomalies in infancy. It's clinical manifestations vary from incidental discovery without symptoms to symptoms of tracheal or esophageal compression such as stridor, wheezing, excessive secretion, dyspnea and dysphagia. Characteristically many patients show little sign of respiratory difficulty during sleep and quiet moments but this symptom is frequently exacerbated by crying or exertion, which may be difficult to distinguish from bronchial asthma. CT and MRI are believed to be the most valuable methods of diagnosis and surgical intervention is necessary in severe cases. Recently, we experienced a case of dyspnea due to double aortic arch. So we report this case with review of literatures

Key Words : Dyspnea · Double aortic arch

서 론

영아에서의 호흡곤란은 그 원인이 매우 다양하며 특히 비정상적인 혈관구조로 인한 기관이나 식도의 압박에 의한 호흡곤란은 비교적 드물고 뚜렷한 자극증상없이 우연히 발견되거나 경우에 따라서 심각한 호흡장애를 일으킬 수 있고¹⁾ 이중에서 이중대동맥궁에 의한 호흡곤란이 가장 흔하며 증상이 심한 경우 지체없는 수술적 처치가 필요하다^{3,6)}. 최근 저자들은 호흡곤란으로 소아과에서 보존적 치료를 받다가 증상호전이 없어 기관절개술을 의뢰받아서

기관절개술을 실시한 후 지속적인 호흡곤란을 호소하여 검사결과 우측 하행대동맥을 동반한 이중대동맥궁으로 진단된 호흡곤란 1례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

생후 5개월된 남아로 만기(full term), 정상 산도분만을 하였으며 생후 2개월 동안은 건강하게 지내왔으나 생후 64일째 호흡곤란과 천명증상으로 본원 소아과에서 '선천성 후두 천명'의 진단하에 5

일간 보존적 치료를 받고 호흡증상이 좋아져 퇴원하여 비교적 잘 지내다가 생후 80일째 상기도감염이 있었으며 생후 89일째 보챔, 연하곤란, 청색증, 빈호흡, 천명성호흡, 흉골하 함몰 등의 증상을 보여 본원 소아과에 입원하여 기관내 삽관 및 보조호흡을 시행하였고 혈액, 요검사, 간기능검사, 심전도, 흉부 X-선 및 염색체 검사상 이상소견은 없었다. 입원 4일째 발관하였으나 보챔, 천명성 호흡, 연하곤란, 호기성 호흡연장 및 호흡곤란을 보여 다시 기관내 삽관을 실시하고 지내다가 입원 9일째 이비인후과에 기관절개술을 의뢰하여 기관절개술을 실시해 기도를 유지하였으나 호기시 간헐적인 호흡장애를 보였고 특히 보챔거나, 울때에 더욱 증상이 악화되어 무호흡 및 청색증이 나타나 근마비제를 주사하여 자발호흡을 못하게 한 뒤 인공호

흡기를 사용하였다. 입원 12일째 흉부 전산화 단층촬영상 우측 하행대동맥을 동반한 이중대동맥궁을 보였고 carina상부 레벨에서 기관과 식도의 협착조건(Fig. 1)을 보였으며, 3차원적 재구성 영상촬영상 carina상부 1 cm 위치에서 기관이 심하게 협착되어 있는것을 확인할 수 있었다(Fig. 2). 입원 22일째 본원 흉부외과학 교실에서 전신마취하 좌측 제 4늑간으로 개흉하였으며 좌측 대동맥궁이 우측 대동맥궁과 만나 우측 하행대동맥을 이루는 것을 확인하였고 좌측 동맥관인대를 결찰후 절단하고 좌측 대동맥궁을 좌측 쇄골하동맥 원위부에서 절단한 후 절단 근위부를 전흉벽에 고정하였다. 술 후 다시 호흡곤란 증상을 보여 입원 42일째 다시 개흉하여 carina 3cm상방에 있는 식도와 기관주위의 띠조직을 분리하였다. 이후 기관 캐놀라가 있

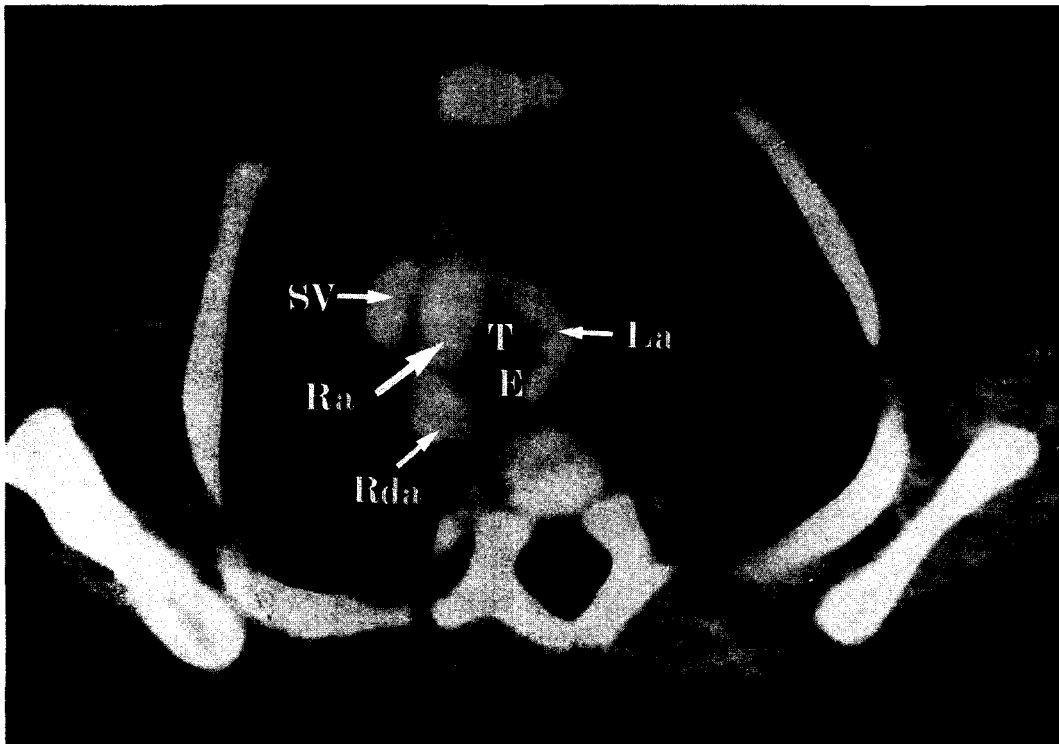


Fig. 1. Chest CT scan, showing double aortic arch with tracheal stenosis.
 E : esophagus La : left aortic arch Ra : right aortic arch
 Rda : Rt descending aorta(arrow head) SV : superior vena cava
 T : trachea-compressed by double aortic arch, especially right aortic arch



Fig. 2. Three dimensional reconstruction image of trachea showing marked stenosis (1 cm above the carina).

는 상태에서는 호흡을 잘 유지하였으나 기관 캐놀라 제거시 호흡부전증상을 보여 입원 64일째 환기성 기관지경 검사를 실시하여 기관절개부위의 육아 조직이 기도를 거의 막고 있어 이를 제거후 발관이 가능하였으나 수유시 흡인이 되어 우측폐의 무기폐, 발열 등의 증상을 보여 다시 기관 캐놀라를 삽입하였고 환자는 울지를 못하였으며 후두경 검사상 좌측 성대의 마비를 확인 할 수 있었다.

고 찰

비정상적인 혈관구조로 인한 기관이나 식도의 외인성 압박은 비교적 드물지만 영아에 있어 조기에 심각한 호흡장애를 일으킬 수 있는 중요한 원인이 될 수 있다. 혈관류는 태생기 대동맥궁의 발달 과정에서 특정부위가 비정상적으로 계속 존재하거나 퇴화하여 기관과 식도를 감싸는 혈관구조를 이루게 됨으로써 발생하게 되며⁷⁾ 식도나 기관의 압박으로 조기에 증상이 나타날 수도 있으나 뚜렷한 자각증상이 부검이나 다른 선천성 심장질환의 검사시

우연히 발견될 수도 있다¹⁴⁾.

혈관류는 많은 경우에서 임상 증상이 없기 때문에 그 정확한 발생 빈도를 알기 어려우나 저자에 따라서는 불안전 혈관류까지 포함할때 정상 인구의 0.5%까지의 발생빈도를 보고하는 경우도 있다¹⁵⁾. 혈관류중 이중대동맥궁이 가장 많으며 저자에 따라 40-87%의 빈도를 보이고 있고^{3,16)} 이는 발생학적으로 4번째 좌우측 대동맥궁(right & left 4th aortic arch)과 배부대동맥궁(dorsal aortic arch)이 소실되지 않고 지속적으로 존재 함으로서 발생하게 되며 40%에서 혈관류 형성에 의한 식도 기관지 압박에 의한 호흡기 증상을 유발하는 것으로 되어 있다¹⁶⁾. 이중대동맥궁은 두개의 대동맥궁 모두가 폐쇄 분절을 갖지않는 기능적 이중대동맥궁과 한쪽 대동맥궁의 일부 구경의 폐쇄를 동반한 이중대동맥궁 두가지로 구분할 수 있으며, 폐쇄분절은 좌우측 모두 가능하지만 좌측이 더 흔한 것으로 되어 있고⁹⁾, 남아에서 여아보다 많이 발견된다고 한다³⁾.

이중대동맥궁에 의한 혈관류의 식도-기관지 압

박으로 인한 임상 증상은 병변형태와 기관 식도의 침범 정도에 달려있다¹⁴⁾. 호흡기 증상으로 협착음, 천명, 분비물 과다, 호흡곤란, 잦은 상기도 감염이 흔하며 호흡기 증상은 경부굴절에 의해 악화되고 경부신전에 의해 완화되며 일부 환아에서는 구인강 내 분비물 과다로 잦은 흡인성 폐렴을 유발하기도 한다^{6,14)}. 특징적으로 수면중이나 활동이 적을때는 호흡곤란이 거의 없지만 울때나 보챌때는 호흡곤란이 악화되는 반사성 호흡정지(reflex apnea)를 보이며 기관지 천식과도 감별하여야 한다⁶⁾. 연하곤란은 호흡기 증상보다 드물어 혈관류에 의한 압박이 보다 심할때 나타나는데 대개 고형음식의 섭취와 연관이 있으며^{3,15)} 잦은 호흡기 감염과 연하곤란을 동시에 가진 환아에서 성장 및 발육 장애를 일으키기도 한다¹⁴⁾.

이중대동맥궁의 진단은 대개 호흡기 증상이나 연하곤란 등의 임상증상으로 의심하여 단순 흉부 X-선을 촬영하면 대부분의 경우 대동맥궁의 편측성이 나타나고 기관지 압박을 동반한 무기폐 또는 폐기종과 폐렴 등이 나타날 수 있다⁶⁾. 식도 조영술을 시행하면 90%에서 식도 압박을 관찰할 수 있으며, 전후 사진에서 식도 양측의 함몰을 보이며 측면 사진에서 식도 후벽의 압박이 특징적으로 나타난다^{3,6)}. 혈관 조영술은 단순 흉부 X-선 및 식도조영술에 의해 해부학적 구조가 명확하지 않거나 심장내 병변이 의심되는 경우 시행하여야 한다고 한다⁶⁾. 또한 이차원적 초음파 심장영상술은 대동맥궁 혈관의 해부학적 구조를 이해하고 연관된 심장 기형을 진단하는데 유리하나 혈관류의 폐쇄된 분절 및 기관의 앞쪽 압박부위를 도해하는데 어려움이 있으며 일부 환자에서 부정확한 단점이 있다¹⁹⁾. 전산화 단층촬영은 기관연화증에 의해 야기되는 기도 크기의 변화와 기관내 기형을 아는데 도움이 되며 현재는 자기공명영상에 혈관류가 의심되는 환자의 혈관 및 기관지의 해부학적 구조를 도해하는데 좋은 방법으로 이용되고 있으며 방사선 조사 또는 방사선 조영제의 사용이 필요치 않는 장점이 있으며 이의 발달로 혈관 조영술 및 전산화 단층촬영이 필요하지 않으리라 기대된다¹⁹⁾.

증상이 경미하거나 없는 경우에는 치료가 필요없거나 보존적 치료만으로도 치료가 가능하지만 증상

이 있는 경우에는 혈관류이나 폐쇄된 분절을 절개해줌으로써 거의 완치가 가능하며 수술 목표는 정상 해부학적 구조 유지가 목적이 아니고 대동맥궁의 분지에 혈류장애 없이 식도나 기관에 대한 압박을 풀어 주는데 있다¹⁵⁾. 수술 방법은 주로 좌측 제 4늑간으로 개흉하여 두개의 대동맥중 보다 작은 쪽을 분단하는데 전방 대동맥궁이 작은 것이 보통이며 이 경우 좌측 경동맥과 좌측 쇄골하동맥 사이나 좌측 쇄골하동맥 기시부의 원위부 쪽에서 분단 결찰을 하고, 후방 대동맥궁이 작은 경우에는 후방 대동맥궁과 하행 대동맥간의 연결 부위에서 분단하는 것이 보통이다⁶⁾. 수술 경과가 대개 좋으며 동반 심장기형이 없는 경우 수술 후 사망율은 드물다¹⁶⁾. 그러나 동반된 심질환이 있거나 기관기형이 동반된 경우 예후는 불량하며 수술 후 이중대동맥궁의 대부분에서 흡기시 천음은 소실되며 호흡 증상의 호전을 보이거나, 수술전 장기간의 기관 압박이 있었던 경우는 증상의 완전한 회복까지 수주 내지 수개월의 기간이 필요하기도 하며 기관연화증과 동반된 일부 환자에서는 호흡기 증상의 호전을 위해서 자가 늑골을 이용한 기관이식이 필요할 수도 있다¹⁶⁾.

본 예에서는 수술후 기관 및 식도 압박에 의한 증상은 소실되었으나, 좌측성대의 마비로 인한 흡인이 생겼는데 이는 술중 좌측 제 10번 뇌신경의 손상에 의한 것이라고 추정되며 계속적인 관찰이 필요하리라 생각된다.

요 약

저자들은 비교적 드문 질환인 이중대동맥궁에 의한 호흡곤란 1례를 경험하였기에 보고하는 바이다.

References

1. 김원근, 김용진, 노준량 등 : 혈관류의 수술 체형. 대한 흉부외과 학회지 17 : 205-211, 1984
2. 조경수, 김원근, 조규석 등 : 우측 하행대동맥을 동반한 중복대동맥궁. 대한 흉부외과 학회지 23 : 201-204, 1990

3. Arciniegas E, Hakimi M, Hertzler JH et al : *Surgical management of congenital vascular rings. J Thorac Cardiovasc Surg* 77 : 721-727, 1979
4. Backer CL, Ilbawi MN, Idriss FS et al : *Vascular anomalies causing tracheoesophageal compression. Review of experience in children. J Thorac Cardiovasc Surg* 97 : 725-731, 1989
5. Berdon WE, Baker DH, Bordiuk J et al : *Innominate artery compression of the trachea in infant with stridor and apnea: Method of roentgen diagnosis and criteria of surgical treatment. Radiol* 92 : 272-278, 1969
6. De Leval M : *Vascular ring. In Surgery for congenital heart defects (ed. Stark J, De Leval M), 2nd Ed. Philadelphia, Saunders WB, pp307-316, 1994*
7. Ekstrom G, Sandblom P : *Double aortic arch. Acta Chir Scand* 102 : 183-187, 1951
8. Gomes AS, Lois JF, George B et al : *Congenital abnormalities of the aortic arch: MR imaging. Radiology* 165 : 691-695, 1987
9. Gorti IJ, Aygen MM, Levy MJ : *Double aortic arch anomalies : Diagnosis by countercurrent right brachial angiography. AJR* 133 : 252-256, 1979
10. Jung JY, Almond CH, Saab SB, et al : *Surgical repair of right aortic arch with aberrant left subclavian artery and left ligamentum arteriosum. J Thorac Cardiovasc Surg.* 75 : 237-243, 1978
11. Lam CR, Kobbani S, Arciniegas E : *Symptomatic anomalies of the aortic arch. Surg Gynecol and Obstet* 147 : 673-681, 1978
12. Lipchik EO, Young LW : *Unusual symptomatic aortic arch anomalies. Radiol* 89 : 85-90, 1967
13. Nikaidoh H, Riker WL, Idriss FS : *Surgical management of vascular rings. Arch Surg* 105 : 327-333, 1972
14. Park SC : *Vascular Abnormality: Symposium on Pediatric Otolaryngology Nov; 28(4) : 949-955, 1981*
15. Pass HI, Sade RM : *Tracheo-esophageal compressive syndromes of vascular origin: Rings and slings. In Thoracic and Cardiovascular Surgery (ed. Glenn WWL), 4th Ed. pp699-710, 1983*
16. Richardson JV, Doty DB, Rossi NP et al : *Operation for aortic arch anomalies. Ann Thorac Surg* 31 : 426-432, 1981
17. Roester M, de Leval M, Chrispin A et al : *Surgical management of vascular rings. Ann Surg* 197 : 139-146, 1983
18. Stewart JR, Kincaid OW, Edward JE : *An atlas of vascular rings and related malformations of the aortic arch system (ed. Thomas), Springfield, pp14-37, 1964*
19. Van son JAM, Julsrud PR, Hagler DJ et al : *Imaging strategies for vascular rings. Ann Thorac Surg* 57 : 604-610, 1994
20. Van Son JAM, Julsrud PR, Hagler DJ et al : *Surgical treatment of vascular rings: The Mayo clinic experience. Mayo Clin Proc* 68 : 1056-63, 1993
21. Wychulis AR, Kincaid OW, Danielson GK et al : *Congenital vascular ring: Surgical considerations and results of operation. Mayo Clin Proc* 46 : 182, 1971