

Aortico-Left Ventricular Tunnel

이철주 * · 장정수 * · 임승균 *
조승연 ** · 이웅구 ** · 홍승록 *

—Abstract—

Aortico - Left Ventricular Tunnel

C.J. Lee, M.D.,* J.S. Jang, M.D.,* S.K. Lim, M.D.,* S.Y. Cho, M.D.,*
W.K. Lee, M.D.* and S.N. Hong, M.D.*

Accessory vascular channel which originates in the ascending aorta causes aortic regurgitation in early infancy but has very low incidence.

Aortico - left ventricular tunnel is one of above disease - entities, but which was unfamiliar with us almostly. Presenting symptoms are the results of aortic regurgitation secondary to aortic annuloectasia.

Nowadays, we experienced such a case who was treated with patch repair at aortic opening with good result. So we report this case with review of literatures.

1. 서 론

1963년 Levy 등에 의해 최초로 보고된 대동맥-좌심실 터널(Aortico-Left Ventricular Tunnel)은 그 발생 빈도가 극히 희귀한 선천성 심장·혈관 기형의 하나이다*).

대개 우관상동맥구의 상부에서 기시하여 좌심실의 전벽 및 심실중격까지도 포함되는 동맥구조의 Tunnel 을 가지는 이 질환은 출생시부터 증세를 나타내는 것이 대부분이어서, 유아기에 진단 및 수술을 요하는 질환으로 알려져 있다**).

최근 본원 흉부외과학교실에서는 35세된 남자환자에서 발견된 대동맥-좌심실 터널을 성공적으로 수술·교정하였기에 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

* 연세대학교 의과대학 흉부외과학교실

** 연세대학교 의과대학 내과학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Y.U.M.C.

** Department of Internal Medicine, Y.U.M.C.

2. 증 례

35세된 남자환자가 최근 6개월간의 운동시 호흡곤란을 주소로 본원에 입원하였다. 환자는 평소 건강하였으며, 일상생활에 불편을 느끼는 점이 없이 지냈다 하며, 약 6개월 전부터 경미한 운동시 호흡곤란증이 있다가 점차 심해져서 모대학병원에서 진찰받은 바 Valsalva 등 동맥류의 파열로 진단되어 수술을 위해 본원으로 이송되었다.

과거력상 입원 6개월 전에 간염으로 추정되는 증세가 있어 개인병원에서 치료받은 적이 있었으며, 기타의 특이한 소견은 발견할 수 없었다.

가족력상 부모나 형제들 중에 선천성 질환이나 감염성 질환의 병력은 없었다.

입원시 이학적 소견상 혈압은 110/40 mmHg로서 이완기혈압이 낮았으며, 맥박은 분당 74회, 체온은 36.8℃였다. 전신 외관상 만성인 병세를 갖고 있는 모양이었으며 경부의 정맥확장은 보이지 않았다. 최대 심박점(P.M. I)은 제 5 늑간과 좌폐골중상선상에 위치하였고

Heaving 은 없었으나 제 3 늑간과 좌측 흉골연이 만나는 점에서 이완기성 Thrill 이 만져졌다. 같은 부위에서 Grade III/VI 의 to and fro 심잡음이 들렸으며 S₃ Gallop 은 들리지 않았다. 호흡음도 맑았으며 폐저부에서의 Rale 이나 Wheeze 는 들리지 않았다. 간비종대는 촉진할 수 없었으며 하지의 부종 등은 발견할 수 없었다. 고동맥과 요골동맥의 맥박이 Bounding 되었음을 촉진할 수 있었으나 청진상의 이상음은 들리지 않았다.

입원시 검사소견상 혈액소는 11.6 gm/dl, 혈청강은 35.7%, 백혈구수는 6,800/mm³ 로 정상 분류를 보였으며, 혈중 Na 과 K의 농도는 각각 137MEq/dl, 4.2MEq/dl로 정상 범주였다. 혈소판수는 253,000/mm³ 였고 Prothrombin Time은 98%로 출혈성 경향은 보이지 않았다. 소변검사 및 대변검사도 정상범위였으며 간기능검사에서도 이상소견은 발견되지 않았다.

단순흉부X선상 중등도의 심비대를 볼 수 있었으며, 폐혈류 음영의 증가는 없었다. 심전도 검사상 QRS 전기축이 좌측위였고 우심실이나 좌심실의 비대는 보이지 않았다.

Ekoline LOA Ultrasonoscope (Smith Kline Instruments, Inc., Palo, California)로 시행한 M형 초음파 심음향도 검사에서 대동맥에서부터 심실중격을 따라 이완기에 좌심실내로 Prolapse 되는 낭의 초음파음영(화살표)을 관찰할 수 있었으며, 좌심실 내경은 7.3 cm로 증가되어 있었고 심실중격의 역리운동(Paradoxical Motion)이 관찰되었다(그림 1, 2).

심도자술상 폐동맥의 평균압이 49mm Hg 로 증가되어 있고, 우심방의 평균압이 15mm Hg 로 증가된 것 외에 특이한 소견이 없었으며, 심박출량은 3.57 L/min 였다(표 1).

대동맥 조영술을 시행했던 바, 이완기 때 대동맥 기저

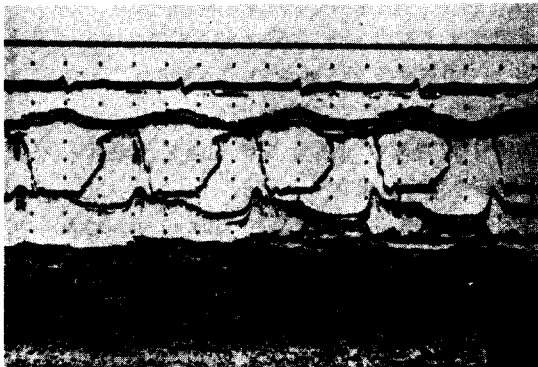


그림 1. 수술전 초음파 심음향도 소견

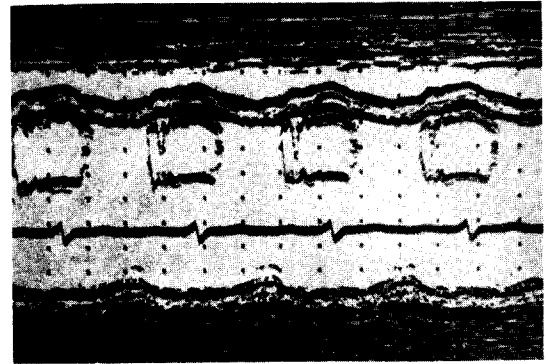


그림 2. 수술전 초음파 심음향도 소견

표 1. Cardiac Catheterization Data.

Position	Oxygen Saturation(%)	Pressure (mmHg)
PA (w)		mean 30
(m)	45	mean 49
RV	39	62/4/22
RA (h)	44	
(m)	39	mean 15
(l)	38	
SVC	45	
IVC	38	
Aorta	97	98/56(70)

Cardiac output = 3.57 l/min.

Cardiac index = 2.2 l/min./m²

Rp/Rs = 35%

부에 위치하는 큰 낭의 음영을 볼 수 있었으며, 또한 Seller 씨 분류 Grade II의 대동맥판막 역류를 볼 수 있었다(그림 3, 4).

대동맥 기저부에 큰 낭의 음영이 보이며 좌심실내로 역류되는 조영제의 음영을 볼 수 있다.

이완기때 보이던 낭의 일부만 남아있으며 좌심실내에도 일부 남아있는 조영제의 음영이 보인다.

3. 수술 및 경과

이상의 소견으로 미루어 Valsalva 동 동맥류의 진단 하에 수술에 임하였다. 기관삼관 전신마취하에 좌측 요골동맥을 삽관하여 혈압을 연속 관찰하였으며, 중등도의 저 체온벽을 이용한 체외순환을 하였다. 정중 흉골절개하여 심장을 노출시켰으며, 심근보호는 K⁺·cold car-

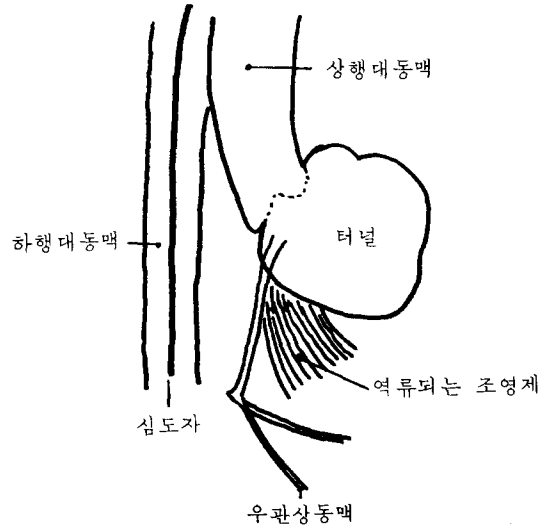
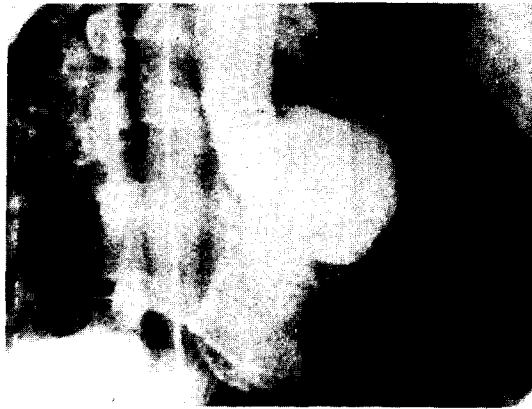


그림 3. 수술전 대동맥 조영술 (이완기)

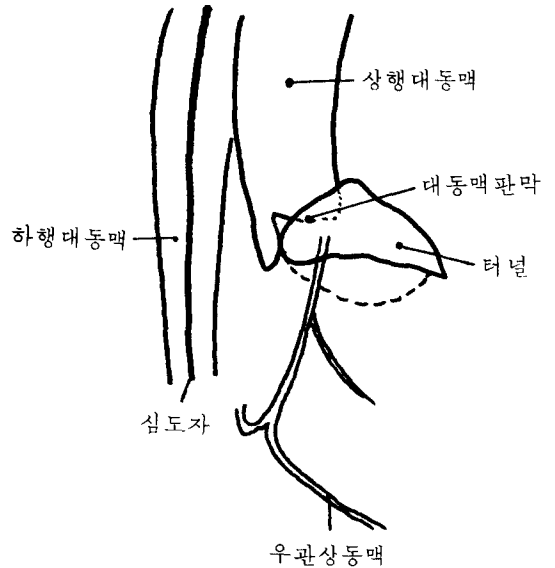


그림 4. 수술전 대동맥 조영술 (수축기)

droplegic solution 을 양측 관상동맥구를 통해 간헐 주입함으로 하였으며, 국소 냉각법도 병용하였다. 수술소견을 보면, 대동맥 기저부의 직경이 3.5 cm로 약간 확대되어 있었으며, 폐동맥도 직경 3.0 cm로 약간 확대된 모양이었다. 우심방, 우심실 그리고 좌심실등이 전반적으로 다소 비대된 양상을 띄고 있었다. 대동맥 기저부를 우관상동맥구의 약 1cm 상방에서 횡절개했던 바

대동맥관막은 삼첨판이었고, 기형은 찾아볼 수 없었다. 양측 관상동맥구도 정상이었으며, 3개의 Valsalva 동도 해부학적으로 정상소견이었다. 좌관상동맥구의 약간 상부에서 왼쪽으로 치우쳐서 크기 0.5 cm × 0.7 cm의 구멍이 보였으며 여기서 계속된 터널 모양의 낭이 상당히 크게 형성되어 있었는데, 파열되지 않은 상태이며, 그 터널의 벽은 좌심실의 좌측 심근층의 일부를 구성하

고 있는 모양으로 되어있어 터널입구의 밖으로 변전할 수가 없었다. 좌심방을 절개하여 터널의 저부가 어디에 위치하는지 Sucker 로 측정해보니 승모판막 전편의 전 문합부 (Anterior Commissure) 쪽의 좌심실 내강으로 돌출되어 있음을 알 수 있었다. 터널의 내강에는 혈전 등 아무런 내용물도 없었다(그림 5).

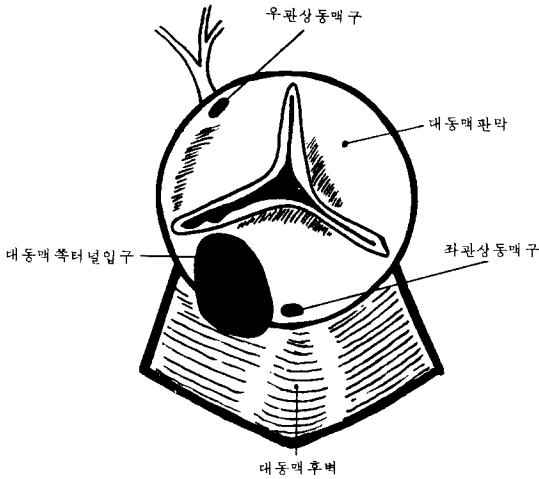


그림 5. 수술시야의 약도(수술전)

수술은 터널의 내강을 세척한 후, 그 입구를 Woven Dacron 전포를 사용하여 pledget 을 대고 Prolene 4-0 로 Interrupted mattress Suture 로 폐쇄하였고 터널 내의 공기는 주사기로 일회 흡인하는 것으로 그쳤다. 전포를 댄 후 대동맥 판막을 그 변연 중심부를 서로 맞부딪히게 Prolene 6-0 로 접합시켜 본 측, 판막구조에는 아무런 변형이 없는 것으로 보였고 다만 좌관상동엽과 우관상동엽 사이의 문합부가 터널에 의해 밀려져 있으므로 이곳에 두번의 봉합을 가하여 서로 접합시켜 줌으로서 수술을 끝냈다(그림 6).

수술직후 환자는 순조롭게 회복하였으며 수술전에 들리던 심잡음도 소실되었다. 환자는 술후 합병증없이 16 일만에 퇴원하였다(그림 7, 8, 9).

수술후에 시행된 초음파 심음향도 검사에서는 수술전에 관찰되었던 좌심실 내의 낭에 의한 초음파 음영은 보이지 않았으며 좌심실 내경은 6.8 cm로 수술 전보다 약간 감소되어 있었고 심실중격의 Paradoxical Motion 이 여전히 남아있었다(그림 7). 그러나 대동맥 직하에서 심실중격쪽으로 진한 초음파 음영군(화살표)이 관찰되었는데 이는 축소된 낭으로 인한 것으로 사료된다(그림 8).

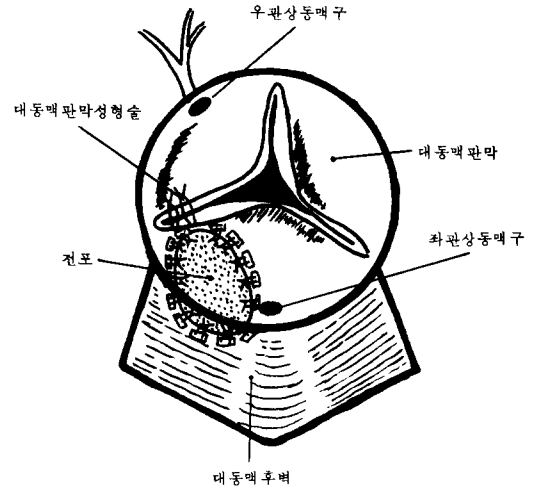


그림 6. 수술후의 약도

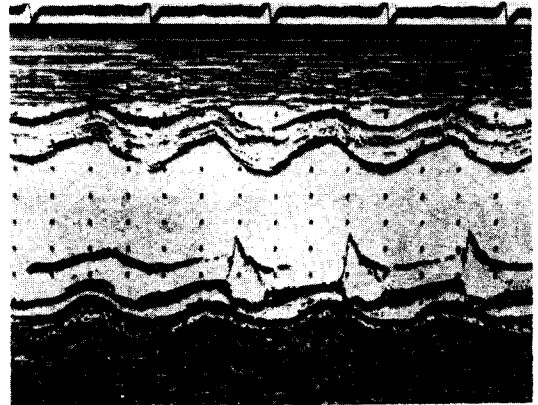


그림 7. 수술후 초음파 심음향도 소견

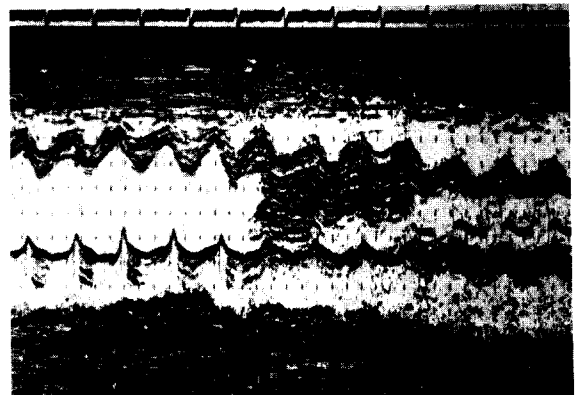


그림 8. 수술후 초음파 심음향도 소견

좌관상동맥구의 좌측으로 직경 0.5×0.7 cm의 대동맥쪽 터널입구가 보이고 있다.

대동맥쪽 터널입구를 견포대치술로 봉쇄하였고, 좌관상동맥과 우관상동맥 사이에 대동맥 판막성형술을 시행하였다.

심흉비 0.53으로 수술전보다 약간 심장의 크기가 감소하였다.

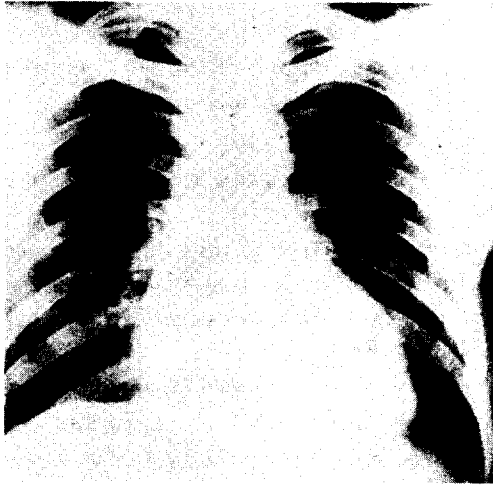


그림 9. 수술후 흉부단순 X선소견

4. 고 안

대동맥-좌심실 터널은 상행대동맥에서 기시하여 심근의층으로 확산되거나, 경우에 따라서는 심실중격까지 확산되는 비전형적인 터널로서⁸⁾ 그 발생기전은 아직 정설이 없으나 Levy 등은 태생기에 심장과 대혈관들이 발생할 때, 좌관상동맥의 일부가 변형되어 생긴다고 하였으며⁷⁾, 그 근거로서 터널의 조직학적인 특성이 섬유소가 풍부함을 들고 있다¹⁰⁾. 한편 Somerville 등은⁹⁾ 태생기에 Bulbus Cordis가 심실중격 및 막부중격, 그리고 대혈관의 기저부의 일부와 반월상 판막의 형성에 관여하게 되는데 이 Bulbus Cordis가 상부의 Truncal Septum과 정확히 만나지 못하게 되는 경우에 발생할 것이라고 추정하였으며, 터널이 넓게 확산되는 것은 태생기에 순환의 미발달로 인한 허혈성 괴사현상에 의한 것이라고 하였으나, 터널의 내부조직이 깨끗한 점을 보면 이 또한 정확한 학설은 아니라고 하겠다.

조직학적인 특성을 살펴보면 Spooner 등은¹⁰⁾ 특히 터널의 대동맥쪽은 탄력섬유소가 풍부하여 동맥혈관과

유사한 조직형태를 가졌다고 하였으나, Mair 등은⁸⁾ 특히 터널의 외피 부분을 관찰하였던 바 탄력섬유소보다는 Collagen이 풍부한 점을 들어 혈관과는 다른 특성을 가졌다고 보고하고 있다. 그러나 터널의 구성 성분에 대동맥 중벽에서 흔히 보는 탄력섬유소의 성분이 있는 점을 들어 혈관의 변형이라는 점을 완전히 배제할 수는 없었다.

발생빈도를 보면 1975년 Okoroma 등이⁷⁾ 1964년부터 1974년까지 10년간에 1,754명의 선천성 심장질환을 분류했던 바 단 2명의 대동맥-좌심실 터널을 발견할 수 있었다고 하는데 이는 약 0.1% 미만의 발생율을 갖는다고 하겠다.

실제로 1975년 Martines 등이⁶⁾ 집계한 것도 전체 18예가 보고되었을 뿐이고 그 이후에도 Okoroma⁷⁾, Björk²⁾, Spooner¹⁰⁾ 등의 몇 예씩의 보고가 있었을 뿐이다. Mair 등은 1975년까지 보고되었던 14예를 분석했던 바 11:3으로 남아에서 호발함을 알 수 있었다.

임상적 증세는 대개 출생 직후부터 나타난다. 즉 태생기에 부터 생긴 대동맥-좌심실 터널에 의해 이차적으로 대동맥 확장증 및 대동맥판막 폐쇄부전증이 오며 이로 인한 심비대, 운동시 호흡곤란, 부종, to and fro 심잡음 등이 나타나게 된다. Okoroma 등은⁷⁾ 이때에 수술교정을 하지 않으면 50%의 높은 사망율을 보이므로 반드시 수술을 해주어야 한다고 주장하고 있다.

대부분의 저자들이 1세 미만의 유아에서 대동맥-좌심실 터널을 보고하고 있으나^{1,2,3,6)} Okoroma⁷⁾ 등은 26세의 남자에서 수술시까지 거의 증세없이 생활했던 예를 보고하고 있는데, 본 증례의 경우도 35세가 되기까지 거의 증세를 보이지 않았음이 특기할만 하다고 하겠다.

터널의 발생부위는 Levy 등 외에 거의 모든 저자들이¹⁻¹⁰⁾ 대동맥쪽의 입구가 우관상동맥구의 약간 상부에 위치하는 것으로 보고하고 있는데 본 증례의 경우 그 입구가 좌관상동맥구보다 상부에 위치하는 점은 차이가 없으나, 그 위치가 오히려 좌관상동맥구에 가까운 것이 다른 증례보고들과 다른 점이다.

Bove 등이³⁾ 대동맥-좌심실 터널을 가진 2명의 환자 모친들의 임신기간중 병력 및 약물복용을 추적해 본 결과 임신기간중의 외인적인 요소를 발견할 수 없었다고 한다.

임상증세의 특징은 유아기부터 들리는 to and fro 심잡음이 가장 특징적이며^{3,9)} 이차적인 대동맥판막 폐쇄부전증에 의한 Pulse Pressure의 확장, 말초동맥의 맥

박 향진, 심비대 그리고 심부전증 등이 비교적 빨리 오게 된다. 본 증례의 경우 환자가 어려서 병원에 다닌 경력이 없었으며 증세가 거의 없이 생활했던 관계로 병의 발견이 늦게 된 것으로 생각된다.

이 질환을 진단하는 데는 단순흉부 X선촬영상의 심비대, 심전도상의 좌심실 혹은 우심실 비대등의 비특이성 접근방법 외에 초음파 심음향도 및 대동맥 조영술이 크게 도움이 된다⁶⁾. 본 증례에서와 같이 초음파 심음향도상 수축기와 이완기에 모양이 달리 보이는 좌심실내의 낭의 음영이 보이는 경우 이의 진단에 크게 도움이 된다. 또한 가장 특이적인 진단술은 대동맥 조영술이 되겠다. 1971년 Fishbone 등은⁷⁾ 대동맥 조영술상 대동맥동의 인접된 상부에 원형의 이중 음영이 보이고, 이완기의 초기에 조영제가 좌심실로 유입되는 것이 보이고, 또한 우심실의 음영이 동시에 보이지 않을 경우에는 대동맥-좌심실 터널을 진단할 수 있다고 하였다. 이 경우 Valsalva 동 동맥류와의 감별진단에 혼동을 초래하기 쉬운데 이에 대해서는 Bove 와⁸⁾ Spooner 등이⁹⁾ 잘 언급하고 있다. 대동맥-좌심실 터널은 흔히 대동맥판막 이첨판증이 동반되고 유아기부터 증세를 보이는 점을 들어 선천성 질환이라고 규정짓고 있으며, 이로 인해 후천성으로 비교적 늦게 증세가 나타나는 Valsalva 동 동맥류와 감별할 수 있다고 말했으며, 해부학적으로도 대동맥-좌심실 터널의 경우 Valsalva 동과 관상동맥구가 정상소견을 보이는데 반해서, Valsalva 동 동맥류의 경우는 이러한 구조들이 병변에 같이 포함되므로 해부학적으로 이상소견을 보이게 된다고 하였다. 또한 Valsalva 동 동맥류의 경우에는 초음파 심음향도에서 터널낭의 음향도가 포착되지 않으며, 대동맥 조영술시 수축기에 조영제가 낭에서 완전히 소실되는 점등이 대동맥-좌심실 터널과는 감별되는 점으로 들고 있다.

치료의 최선책은 수술교정이라고 하겠다. 전술한바와 같이 증세가 있는 유아에서 내과적으로 치료했을 경우 사망율이 50%가 넘으며⁷⁾ 수술을 했을 경우는 그 사망율이 0%인 점을 주의해야겠다. 수술하는 방법에는 터널의 대동맥쪽 입구를 단순 봉합하는 방법과 전포를 대어서 막아주는 방법이 있는데, 본 증례와 같이 입구의 크기가 비교적 큰 경우에는 전포를 사용해서 교정을 해주어야 대동맥 판류의 불균형이나 판막의 증첩등이 없으므로 전포대치술이 최선의 방법이라 하겠다. 수술시 터널로의 접근방법에는 대동맥 기저부를 횡절개하는 방법

과 터널의 낭을 직접 절개하는 방법이 있으나 이의 결정은 환자마다에서 수술자가 결정을 해야할 것으로 생각된다.

수술후의 합병증은 심장수술의 일반적 합병증외에 특별한 것은 보고된 바 없다.

5. 결 론

최근 본원 흉부외과학 교실에서는 35세된 남자 환자에서 발견된 대동맥-좌심실 터널을 대동맥을 횡절개한 후 전포 대치술로 치료하여 양호한 성적을 얻었기에 문헌고찰과 함께 보고하고자 한다.

REFERENCES

1. Bernhard WF, Plauth W, and Fyler D : *Unusual abnormalities of the aortic root or valve necessitating surgical correction in early childhood. N. Engl. Med.* 282:68, 1970.
2. Björk VO, Eklöfo, Wallgren CI, and Zetterqvist P : *Successful surgical treatment of an aortico-left ventricular tunnel in a four-month-old infant. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 78: 35, 1979.
3. Bove KE, and Schwartz DC : *Aortico-left ventricular tunnel. Am. J. Cardiol.* 19:696, 1967.
4. Fishbone G, DeLeuchtenberg N, and Stansel HC : *Aortico-left ventricular tunnel. Radiology* 98:579, 1971.
5. Mair DD, Fulton RE, and McGoon DC : *Successful surgical repair of aortico-left ventricular tunnel in an infant. Mayo. Clin. Proc.* 50:691, 1975.
6. Martinez VP, Quero M, Castro C, and Moreno F : *Aortico-left ventricular tunnel. Am. Heart J.* 85:237, 1973.
7. Okorama EO, Perry LW, Scott LP, and McCleuathan JE : *Aortico-left ventricular tunnel. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 71:238, 1976.
8. Robert WC, and Morrow AG : *Aortico-left ventricular tunnel. Am. J. Med.* 39:662, 1965.
9. Somerville J, English T, and Ross DN : *Aorto-left ventricular tunnel. Br. Heart J.* 36:321, 1974.
10. Spooner EW, Dunn JM, and Behrendt DM : *Aortico-left ventricular tunnel and sinus of valsalva aneurysm. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 75:232, 1978.