

大動脈 縮窄症 1 例 報告

許 溶 * · 安郁洙 * · 柳柄河 * · 金秉烈 *

張雲夏 * · 李正浩 * · 柳會性 *

—Abstract—

Discrete Coarctation of the Aorta —Report of A case—

Y. Hur, M.D.*, W.S. Ahn, M.D.*, B.H. Yoo, M.D.*, B.Y. Kim, M.D.*,
U.H. Chang, M.D.*, J.H. Lee, M.D.*, H.S. Yu, M.D.*

Coarctation of the aorta is a congenital constriction of the aorta of varying degree usually located slightly distal to the origin of the left subclavian artery.

This congenital malformation is found at 5-9% of the congenital heart disease in Europe & North America, but in our country, it is reported as one of rare malformations.

We present a case of coarctation of the aorta, which had double diaphragms as discrete form.

This is 9 year-old boy, who has suffered from hypertensive symptoms since 6 years before.

Coarctation of the aorta was confirmed by aortography, and there was no combined anomalies, and it was postductal type, and coarctations were consisted of two diaphragmatic webs at the both ends with a central aneurysmized.

After resection of the coarctated segment completely, Woven Dacron graft was inserted with 18mm in diameter & 2.5cm in length successfully.

I. 緒 論

大動脈縮窄症은 거의 98%에서 動脈韌帶附着部에 縮窄을 일으켜 上下肢의 심한 血壓差異를 보이는 것이 特徵이며, 1945年 Crafoord, Nylin이 처음 成功的인 手術을 報告한 後 現在 그 手術方法, 手術適期, 手術前後의 血壓變動 및 그 機轉에 對하여 이미 基礎理論이 確立되어 있다.

또한 이 縮窄症은 西歐에서는 先天性 心畸形의 약 5

本 論文은 1982 年度 國立醫療院 臨床研究費 보조로 이루어졌음.

* 國立醫療院 胸部外科

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery.
National Medical Center

~ 9%로 比較的 發生率이 높으나 韓國에서는 약 0.4 ~ 2%로 比較的 希貴한 疾患의 하나이다.

著者等은 最近 9 歲된 男兒에서 그 形態學的으로는 1963年 Malm 등이 報告한 動脈韌帶部位에 생긴 橫隔膜狀 縮窄症과 유사한 것으로서 上, 下 2部分으로 橫隔膜狀 膜에 依하여 縮窄이 이루어졌고 그 中央에 纖維性 中隔이 있었으며, 內腔은 動脈留化되어 있는 post-ductal 型的 大動脈縮窄症 1例에서, 切除後 Dacron人造 血管代置術을 施術하여 좋은 結果를 얻었기에 文獻考察과 함께 報告하는 바이다.

II. 症 例

病 歷 :

患者는 9 歲된 男兒로서 6 年前부터 지속된 高血壓症

을 主訴로 1981年9月26日 本院 小兒科서 入院하여 螢光透視下, 逆行性大動脈造影檢査上 大動脈縮窄症의 診斷을 받고 1981年10月2日 本院 胸部外科로 轉科하였다.

既往歷上, 6年前 肺炎 및 結核性肋膜炎의 診斷下, 小兒科에 7日間 入院한 적이 있다.

家族歷上 特記事項은 없었다.

理學的 所見 :

體重 28 kg(90 p), 身長 128 cm(75~90 p), 體表面積 0.98 M²으로서 發育 및 全身營養狀態는 양호하였다.

血壓은 右上肢가 180/110 mmHg, 左上肢는 170/110 mmHg 였으며 兩側下肢는 測定不能이었다.

脈搏은 規則的으로 每分 90回였으며 體溫은 37℃ 였다.

胸部에서는 收縮期雜音이 강도 I-II/V 정도로 肺動脈瓣膜部位 및 心尖部에서 聽診되었고 이는 胸部後面部의 第6, 7胸部 脊椎部位로 轉移되는 特徵이 있었다.

腹部所見上, 特記事項 없었고, 脈管系에서 兩側頸動脈 및 上 動脈의 脈搏은 잘 觸知되었으나, 兩側大腿動脈의 脈搏은 比較的 知覺되었으며 弱하게 觸知되었다.

檢査室 成績 :

血色素 13.3 gm%. Hct 41%, 白血球 5200/mm³ 의 所見을 보였고 大便檢査에서 편충란이 檢出된 것 이외의 尿, 肝機能, 電解質 및 出血性素因에 對한 檢査成績은 모두 正常범주였다.

單純胸部 X-線像은 心胸比가 47%이었고 大動脈弓이 약간 의 돌출된 所見과 “figure of 3” sign을 볼 수 있었고 兩側 第3, 4, 5 肋骨의 切痕된 所見이 있었다(Fig. 1 參照).

心電圖 所見은 正常이었다.

螢光透視下 心造影檢査 :

逆行性大動脈造影檢査上 下行大動脈 近位部에서 도자침이 通過할 수 없었으며 螢光透視下 造影劑를 手肢로 注入한 (=hand injection) 結果 심하게 狹窄되어 있었으며 주변的 副行血管係의 發達여부 등은 자세히 觀察되지 못하였다(Fig.2 參照).

手術方法 및 所見 :

上記한 臨床 및 檢査所見을 通해 大動脈縮窄症을 確診하여 1981年10月13日 縮窄部位除去 및 人造血管代置術을 施行하였다.

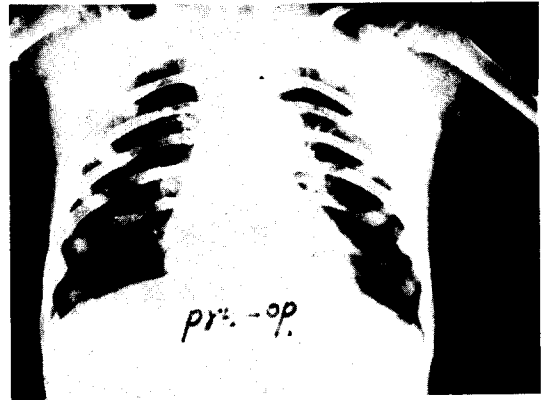


Fig. 1. CTR: 47%.

Prominent aortic arch with “3” figure configuration. Rib notchings on inferior margin of both 3,4,5th rib.



Fig. 2. Video film Obstruction above constricted segment by hand injection of contrast media.

左側第5肋骨切除로 開胸하여 大動脈을 露出시킨 후 動脈韌帶를 結紮切除한 후 大動脈과 左側鎖骨下動脈을 박리하여 縮窄部位의 切除가 可能하도록 露出시켰다.

縮窄部位에 인접되어 있는 작은 血管들은 結紮切開하였다.

縮窄部位는 下行大動脈近位部의 動脈韌帶下方에서 第1肋間動脈 사이의 약 3 cm 정도이고, 이중 中央部의 擴張된 部位는 2 cm였으며, 近位部直徑 1.5 cm, 遠位部直徑은 1.0 cm 이었다.

血管甘子は 縮窄部位의 近位部 및 遠位部의 正常血管組織에 물려 놓은 狀態에서 病巣部位를 除去하고 Woven Dacron graft (Diameter: 18 mm, length: 2.5 cm) 를 代置시켰다.

手術後 收縮期血壓는 190mmHg 이었으며, Sodium nitroprusside 溶液(5% D/W 250ml, 25 mg, 0.5 μg/kg/min) 을 粘積注入下, 收縮期血壓을 150mmHg 로 유지시켰다.

人造血管縫合時 後面部는 4-0 prolene 絲로 連續縫合으로 喘喘吻合하였으며 前面部는 斷續縫合으로 實施하였고 總大動脈遮斷時間은 60 分이었다.

術後 縫合部位의 出血은 나타나지 않았으며 燒骨動脈의 收縮期血壓은 130mmHg 이었으며, 人造血管代置部遠位部 收縮期血壓도 130mmHg 였다.

除去한 縮窄部의 形態는 近位部入口의 直徑이 1.0 cm 遠位部直徑은 0.5 cm 였으며 纖維性的 대롱形態의 組織 (Diameter 2 mm, length 2 cm) 이 存在하였으며, 各各의 連結는 分離되어 있는 橫隔膜狀의 膜이 存在한 것이 特徵이었다 (Fig. 3, 4 參照).



Fig. 3. Cross Section of Specimen.

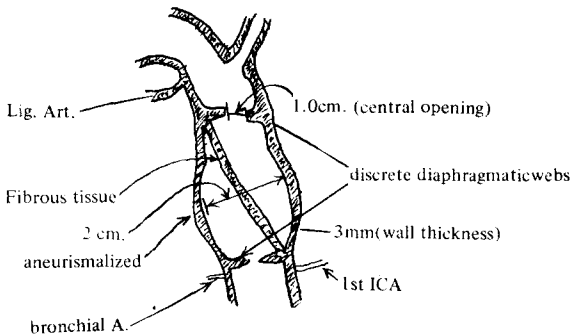


Fig. 4. Op. Findings.

手術經過 :

手術直後 收縮期血壓은 150~160 mmHg 이었고 sodium Nitroprusside 溶液의 粘積注入下에서 收縮期血壓

은 130~140 mmHg 로 유지하였다.

手術 第 1 日부터는 Sodium nitroprusside 溶液 粘積注入을 中斷하고 Aldomet 과 Inderal 을 並行使用하였으나 140/100mmHg 의 paradoxical hypertension 의 所見이 第 10 日째 까지 나타났으나 소실되었고, 此外 腹部痛脊椎痲痺 等의 症狀은 없었다.

患者는 手術 第 18 日째 별다른 異狀없이 退院하였으며 當時 上肢血壓 左側은 130/90 mmHg, 右側 120/80 mmHg 였으며 血壓降下劑의 使用은 必要하지 않았다.

Ⅲ. 考 案

大動脈縮窄症은 1773 年 Morgagni 가 처음 記述하고 7), 大動脈의 狹部發育 및 構造의 胎生學的인 缺陷으로 생기나 아직 그 機轉에 對해서는 確實치 않다.

이 縮窄症은 西歐에서는 先天性심기형의 약 5~9% 정도로 報告하나, 韓國에서는 약 0.4~2% 정도로 比較적 希貴한 疾患의 하나로, 男子에서 약간 더 많이 發生한다 (M : F = 2 : 1) 6, 16, 19).

이 縮窄症은 약 98%가 動脈韌帶附着部에 縮窄이 일어나므로써, 上肢 高血壓 및 下肢 低血壓에 의한 虛弱, 下肢跛行 等 6) 을 特徵으로 하며, 自然經過에 의한 平均수명은 正常人의 약 1/2 로 報告되며, Abbot(1928)는 7) 약 33 歲, Schuster, Gross(1970) 은 12) 32 歲 이전에 이미 50%가 死亡하는 것으로 報告했다. 特히 Pre-ductile 型에서는 약 36.5~40% 1) (Bailey, 1956) 에서 他 심장기형이 동반되어 6 個月 以前에 이미 약 79%가 死亡하는 것으로 報告되었다 8).

死亡原因은 Gross(1953) 의 報告에 의하면 大動脈破裂이 23%, 세균성心内膜炎이 22%, 左心不全 및 腦出血이 29% 順으로 報告되고 있다 20).

大動脈縮窄症의 診斷은 比較的 容易하며, 上肢 및 下肢와의 血壓差가 심하고, 左鎖骨下動脈의 기시부가 包含되면, 右側 上肢動脈壓이 左側보다 높게 된다.

胸部 X-線 所見은 縱隔洞左界上部擴張 및 縱隔洞周圍陰影을 따라 소위 "3 sign" 을 볼 수 있으며, 副側循環이 發達함에 따라 肋間動脈이 擴張되어 肋骨切痕 및 肋骨侵蝕 등을 보이며, 대부분 兩側性으로 보이며, 特히 右側에서만 보이며, 紋約部가 길어 左鎖骨下動脈의 기시부보다 上部大動脈이 狹窄되어 있음을 시사한다 17).

心電圖上은 左心肥大가 50~75% 6, 8, 11) 에서 나타났고, 正常이 약 35%, 此外 RBBB 이 약 14%에서 보였으며 6), 術後 數年內에 약 73%에서 左心肥大所見이

射轉되었다고 報告했다¹¹⁾.

本 症例에서는 Postductal type 로서 特別한 心内기형의 동반은 없었고, X-線上 소위 “3” sign 및 兩側第 3~5 肋骨에 肋骨切痕이 잘 보였으며, 心電圖上은 異常이 없었다.

大動脈縮窄症의 矯正時에서 手術方法 및 手術時期 등 2 가지 重要問題가 고려되어야 한다.

첫째, 手術方法에 있어서는 1945年 Crafood 및 Gross가 紋約部를 切除한 후 喘喘吻合의 成敗인 첫 報告이후 보편적으로 많이 사용된다^{4,7,17)}.

그러나 Schuster(1962) 등은¹⁷⁾ 大動脈의 病的狀態, 縮窄部位가 길거나 上部大動脈의 內經이 좁거나 동맥류의 동반, 外科的인 合病症 등이 있는 경우는 人造血管代置術을 施行해야 한다고 報告했으며, Karnell¹²⁾은 11%, Schuster¹⁷⁾는 약 14.3%에서 人造血管이 必要했다고 한다.

그 외에도 手術方法으로 병소조건에 따라서 Patch Graft Augioplasty 혹은 Subclavian Patch Angioplasty 등을 가끔 시도하고 있다^{1,4)}.

특히 手術後 주의해야 할 點은 狹窄部位는 물론, 모두 切除해야 하며, 肋間動脈은 가능한 限 절단치 말아야 하며, 吻合後 血流開時 서서히 하지 않으면 갑작스런 低血壓이 유발될 수 있고, 특히 소아에서는 斷續縫合을 시행해야 차후 再發率을 줄일 수 있다²¹⁾.

本 例에서는 狹窄部가 약 2.5 cm 로 切除後 喘喘縫合이 어려운 人造血管代置術을 施行했다.

둘째, 手術適期에 對해서는 유년기 혹은 高齡에서는 手術死亡率이 높고, 또한 術後 高血壓이 지속될 수 있으므로 대개 5~15歲가 좋다고 報告하고 있다^{4,7)}.

手術死亡率을 報告者에 따라 다소 차이가 있으나, 4% (Gross(1950), Schuster(1962), Cheatham(1979)에서 8.6%(Rumel, 1951)까지 報告하고 있으며, Brom(1965), Hallman(1967), Schumacler(1968) 등은 副側血管이 發達되기 前인 유아기에서 약 20% 이상, 血管저항이 비교적 증가한 30歲 이후에서는 약 11.3%의 手術死亡率을 報告했고, Braimbridge와 Yen(1965)은 40歲이후 手術時에는 약 13%의 높은 手術死亡率을 報告했다.

死亡原因은 心不全, 肺浮腫, 心室細動 등 心血管界合病症이 가장 많고, 그 外 感染으로 인한 吻合部破裂, 혹은 出血 등이 主된 原因이다.

術後合病症은 Paradoxical hypertension, 脊椎損傷, 腸間膜動脈炎, 괴사성취장염 및 出血 등이다^{5,18)}.

특히 Paradoxical hypertension 은 1957年 Searly에 의해 처음 發表되었고, 이는 術後 交感神類抗進에 의해 생기는 것으로 알려져 있으며, 대개 術後 약 3~5日間 지속되며, 抗高血壓製 (Reserpine, Arfonad, Phenobarbital)로 잘 소실된다^{5,7,18)}.

또한 Tawes, Bull, Roe(1970) 등은¹⁸⁾ 10歲以下에서 약 46%, 10代에서 26%의 높은 빈도를 보였으나 高齡에서는 보이지 않았고, 全年齡群의 약 34%에서 發生되는 것으로 報告했다.

脊椎損傷은 Brewer(1972)³⁾ 등의 報告에서 약 0.41%의 낮은 빈도를 보이나 이의 合病은 거의 치명적이므로 手術前 혹은 手術中에 늘 고려에 넣어야 할 事項임은 主知의 사실이다.

특히 手術前에 高齡, 下肢脈搏이 比較的 强하게 觸知되는 경우, 狹窄部上部 血壓이 낮을 時, 肋骨切痕이 없거나 胸壁에서 脈轉性血管이 觸知되지 않을 時 等에는 副側血管이 不良한 것으로 생각되므로 특히 유의해야 한다³⁾.

이에, Hugles, Reemtsma(1971) 등⁹⁾은 大動脈 遮斷時間中 말초부 大動脈壓을 계속 測定하여 그 收縮期壓이 50mmHg는 안전하한선이라고 하였다.

本 例에서는 術前 상당한 副側血管이 發達되어 있는 것으로 생각되었고, 大動脈 차단시 말초부 血壓은 測定 않았으며, 上部血壓이 차단前에 150mmHg 였던 것이 차단후 190mmHg로 增加되어 Nitroprusside를 一時 使用했으며, 大動脈遮斷時間은 약 60분이었으며, 術後 別다른 合病症은 없었다.

그外 術後 竝發되는 腸間膜動脈炎, 괴사성취장염 등은 低血壓에 適應되어 있던 장기가 높고 搏動性인 壓力에 露出되어 내장자각신경의 자극으로 생기는 것으로 說明하고 있으며, 약 7~28%의 빈도로 報告되고 있다¹⁸⁾.

術後 血壓下降에 대해서는 상당한 기간이 걸리는 것으로 報告하고 있다.

Maron(1973)¹⁴⁾은 退院時 약 30%에서만 正常血壓이었고, 63%가 術後 11~25年 後에 正常으로 돌아왔으며, Sellors, Habsley(1963)¹⁹⁾는 약 70%에서 術後 약 5~10年 後에야 好轉을 보였고, Wisheart(1970)¹¹⁾는 5~17年 後에야 60%에서 血壓下降을 보임으로써, 術後血壓이 하강되는대는 약 5~17년이 지나야 好轉되는 것 같다.

本 例에서는 術後 약 10日까지 高血壓이 지속되어 收縮期壓이 140~150 mmHg 있으나 術後 第 11日째 부터 正常化되었다.

IV. 結 論

本院 胸部外科는 最近에 postductal 型的 大動脈 縮窄症 1 例로서, 形態學的으로 兩側에 膜性狹窄이 있고 그 中間에 纖維性中隔과 동맥류화되어 있는 discrete 型으로 狹窄部位 切除後 人造血管代置術로 좋은 結果를 얻었기에 症例報告와 文獻考察을 하였다.

REFERENCES

1. Bergdahl, L. & Ljungqvist, A. : Long-term results after repair of coarctation of the aorta by patch grafting.
2. Braimbridge, M.V. & Yen, A. : Coarctation in the elderly *Circ.* 31:109, 1965.
3. Brewer, L.A., Fosburg, R.G. et. al. : Spinal cord complications following surgery for coarctation of the aorta. a study of 66 cases. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 64:368, 1972.
4. Cheatham, J.E., Williams, G.R., Thompson, W.M., Luckstead, E.F., Razock, J.D. & Elkins, R.C. : Coarctation : a review of 80 children & adolescents. *Am. J. Surg.*, 138:889, 1979.
5. Fox, S., Pierce, W.S. & Waldhausen, J.A. : Pathogenesis of paradoxical Hypertension after coarctation repair. *Ann. Thorac. Surg.*, 29:135, 1980.
6. Frick, M.H., Halonen, P.I. & Peräsalo, O. : coarctation of the aorta clinical features *Acta Chir. Scandinav.*, 119:357, 1960.
7. Goodall, M.C. & Sealy, W.C. : Increased Sympathetic nerve activity following resection of Coarctation of the thoracic aorta.
8. Hartmann, A.F. : Recurrent Coarctation of the aorta successful repair in infancy. *Am. J. Cardio.* 25:404, 1970.
9. Hughes, R.K., and Reemtsma, K. : Correction of Coarctation of the aorta. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 62:31, 1971.
10. Ibara-Perez, C. & Lillehei, C.W. : Recoractation of the aorta. nineteen year clinical Experience. *Am. J. Cardio.* 23:778, 1969.
11. James, D. Wisheart : Coarctation of the Aorta. *Thorax* 25:347, 1970.
12. Karnell, J. : Coarctation of the aorta *Circ.*, 38: Supple. 5:35, 1968.
13. Malm, J.R., Blumenthal, S., Jameson, A.G. & Humphreys, G.H. : Observation on Coarctation of the Aorta in Infants. *Arch. Surg.*, 86:110, 1963.
14. Maron, B.J., Humphries, J. O. et. at. : Prognosis of Surgically Corrected Coarctation of the aorta. *Cir.* 47:119, 1973.
15. Maurice, Campbell : Natural history of coarctation of the oarta. *Br. H. J.* 32:633, 1970.
16. Park, Y. J. : Heart disease in Korea. *K. Circ. J.* 4:127, 1974.
17. Schuster, S.R. & Gross, R.E. : Surgery for Coarctation of the aorta. a review of 500 cases. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 43:54, 1962.
18. Tawes, R.L., Bull, J.C. & Roe, B. B. : Hypertension and abdominal pain after resection of aortic Coarctation. *Ann. Surg.*, 171:409, 1970.
19. 이정호, 유희성, 유수용, 이학중 : 대동맥 축착증의 임상적 고찰. *대한흉부외과학회지*, 9:276, 1976.
20. 이광숙, 채중옥, 김송명, 김규태, 이상행 : 대동맥 Coarctation 수술 1 예. *대한흉부외과학회지*, 11 : 69, 1978.
21. 김삼현, 노준량, 김종환, 서경필, 이영균 : 대한흉부외과학회지 11: 75, 1978.