

혈관륜의 수술체험

- 6례 보고 -

김원곤* · 김용진* · 노준량* · 서경필*

-Abstract-

Surgical Treatment of Vascular Ring -A Report of 6 Cases-

Won Gon Kim, M.D.*, Yong Jin Kim, M.D.*, Joon Ryang Rho, M.D.*, Kyung Phill Suh M.D.*

Developmental anomalies of the aortic arch, commonly known as vascular rings, are relatively rare congenital vascular anomalies which can compress the trachea and esophagus.

We have presented six patients with surgically treated vascular rings at Seoul National University Hospital during the period June 1970 through May 1984.

Two patients had double aortic arches and four patients had right aortic arch with aberrant left subclavian artery and left ligamentum arteriosum.

Four patients had symptoms relating vascular ring and two patients were detected incidentally during diagnostic evaluation of symptomatic intracardiac defects. Associated congenital malformations were seen in four patients.

The operative approach was through left thoracotomy in three patients and median sternotomy in remaining three patients associated with congenital cardiac defects. There were no postoperative death with excellent result in preoperative symptomatic patients.

To our knowledge, successful surgical repair of vascular ring has been reported only once in the Korean literature.^{2,3)}

서 론

혈관륜은 대동맥궁의 태생학적 발달이상으로 기인하는 비교적 드문 질환으로서 식도나 기관의 압박으로 조기에 증상이 나타날 수도 있으나 뚜렷한 자각증상 없이 부검이나 단 선천성 심장질환의 검사시 우연히

발견되는 수도 많다.

1945년 Gross¹⁾에 의해 증복대동맥궁에 대한 첫 교정수술이 시행된 이래 혈관륜의 수술체험에 관한 여러 외국의 보고가 소개되어 왔으나 국내에서는 아직 문헌에 보고된 사례가 매우 드물다^{2,3)}.

서울대학교병원 흉부외과에서는 1970년 9월부터 1984년 5월까지의 기간동안 혈관륜 수술 6례를 경험하였기에 이를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

* 서울대학교 의과대학 흉부외과학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
Seoul National University Hospital.

증례 분석

6명의 환자는 남녀 각각 3명이었고 연령은 15개월

Table 1. Preoperative findings

Case	Sex/Age	Symptoms relating vascular ring	Associated anomalies	Preop. Diagnosis
1	F/32	Postprandial chest discomfort	None	Double aortic arch
2	M/4	Dysphagia with solid food	Pulmonary sequestration+P.S	Right aortic arch with aberrant left subclavian artery
3	M/4	Nonspecific	TOF	"
4	F/51	Dysphagia	None	"
5	F/7	Nonspecific	VSD	"
6	M/15m	Dysphagia, wheezing repeated respiratory infection	VSD	Double aortic arch

에서 51 세까지 분포되어 있었다.

입원당시 혈관륜에 연관된 증상은 증례 1, 2, 4, 6의 4례에서 관찰되었는데 대부분 식도압박에 의한 증상이었고 증례 3, 5의 2례에서는 동반된 선천성 심기형에 의한 비특이적 증상 이외에 혈관륜에 관련된 특별한 자각증상은 없었다.

술전 진단방법은 심실중격결손의 잠정적 진단하에 심혈관조영술만 시행한 증례 5를 제외하고는 전례에서 식도조영술과 심혈관조영술을 같이 이용하여 진단하였는데 (Fig. 1, 2, 3), 증례 1에서는 처음 흉부 X-선 촬영, 식도조영술 및 식도경검사로 중격동종양의 임상진단하에 우측 개흉술을 실시하였으나 종양은 없이 우측 대동맥궁 및 우측경동맥과 우측쇄골하동맥이 대동맥궁으로부터 직접 분지함을 발견하고 폐용한 뒤, 시행한 대동맥조영술로 중복대동맥궁을 진단하고 좌측으로 재개흉 수술하기도 하였다.

술전진단은 증례 1, 6의 2례에서는 중복대동맥궁이었고 (Fig. 4), 증례 2, 3, 4, 5의 4례에서는 우동맥궁과 이상 좌측쇄골하동맥 및 좌측동맥인대로 이루어진 Stewart 등¹⁰⁾의 분류상 III_B 형에 해당되는 혈관륜이었다 (Fig. 5).

동반된 심기형으로는 증례 2에서 경도의 폐동맥관막 협착이 증례 3에서는 활로씨 4 징증, 그리고 증례 5, 6에서는 심실중격결손이 관찰되었는데 증례 2에서는 심기형 이외에도 좌하엽의 후기저구역에 위치한 내엽성 폐격리증이 동반 관찰되었다. 성인연령군인 증례 1 및 4의 2례에서는 동반기형이 없었다.



Fig. 1. Esophagogram (lateral view) of case 3, showing posterior indentation on the esophagus.

수술소견 및 결과

수술은 우심실과 폐동맥 사이의 압력차가 26mmHg 정도의 경미한 폐동맥협착으로 당장 수술의 적응이 되



Fig. 2. Aortogram from case 4, illustrating the aberrant left subclavian artery arising from a large Kommerell's diverticulum.



Fig. 3. Aortogram from case 6, showing double aortic arch.

지 않았던 증례 2를 포함한 3례에서 좌측 개흉술을 통해 시행하였고 심실중격결손과 활로씨 4 징증 등을 동반했던 증례 3, 5, 6의 3례에서는 흉골정중선 절개술을 통해 동반 심기형 교정과 동시에 시행하였다.

증례 1에서는 대동맥은 중복대동맥궁으로 전방궁은 가늘고 길이 약 5cm, 굵기가 약 8mm 정도의 불완전형으로 동맥인대 부근에서 기시하였고 기시부는



Fig. 4. Double aortic arch. The right arch is larger or dominant. R.S.C.A., Right subclavian artery. L.Sc.A., Left subclavian artery. R.C.A., Right carotid artery. L.C.A., Left carotid artery.

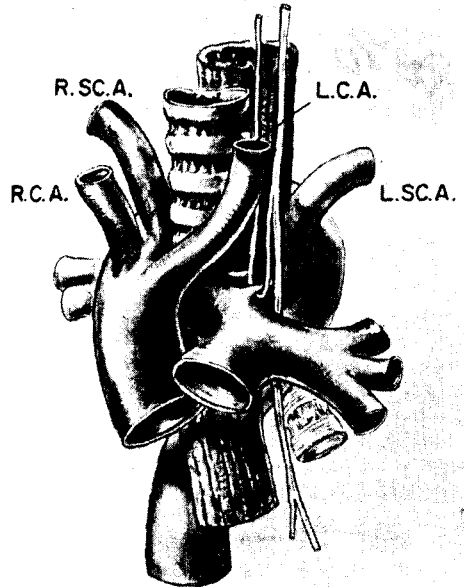


Fig. 5. Right aortic arch with retroesophageal left subclavian artery. The left ligamentum arteriosum completes the ring. For abbreviations see Fig. 4. From Arciniegas E. et al: J. Thorac Cardiovasc. Surg. 77:721, 1979.

계실모양을 나타내었으며, 이곳에서 좌측쇄골하동맥이 기시하였다. 수술은 전방대동맥궁 및 동맥인대를 분단

Table 2. Operative findings

Case	Op. Date	Op. findings	Op. approach	Op. name
1	1970. 9. 29	Double aortic arch Hypoplastic anterior arch Left ligamentum arteriosum	Left thoractomy	Division of hypoplastic anterior arch, Division of ligamentum arteriosum, Suspension of divided posterior end of anterior arch to thoracic vertebra
2	1982. 12. 29	Right aortic arch, aberrant retroesophageal left subclavian artery, left ligamentum arteriosum, small kommerell's diverticulum, intralobar pulmonary sequestration	Left thoracotomy	Division of ligamentum arteriosum, Suspension of kommerell's diverticulum to posterior chest wall, posterior basal segmentectomy of left lower lobe
3	1983. 10.17	Right aortic arch, aberrant left subclavian artery, left ligamentum arteriosum VSD	Median sternotomy	Division of ligamentum arteriosum, patch closure of VSD
4	1983. 10. 27	Right aortic arch, aberrant left subclavian artery, left ligamentum arteriosum large kommerell's diverticulum	Left thoracotomy	Division of ligamentum arteriosum, partial obliteration and suspension of kommerell's diverticulum to posterior chest wall.
5	1983. 11. 10	Right aortic arch, aberrant left subclavian artery, left ligamentum arteriosum TOF	Median sternotomy	Division of ligamentum arteriosum, total correction of TOF
6	1984. 5. 21	Double aortic arch, both arches patent, VSD	Median sternotomy	Division of anterior arch, patch closure of VSD

하고 분단된 전방대동맥궁의 후측단을 흉추에 견인고정하여 후방대동맥궁이 식도를 압박하는 것을 제거하였다.

증례 2에서는 수술소견상 우측대동맥궁과 함께 Kommerell's diverticulum에서 나온 이상 좌측쇄골하동맥과 좌측동맥인대가 압박성의 혈관운을 형성하고 있는 것이 발견되었고 동시에 하행대동맥으로부터 좌하엽의 후기저구역으로 분지하는 직경 약 1 cm 가량의 이상동맥이 관찰되었다. 수술은 먼저 좌측동맥인대를 결찰후 분단하고 이상 좌측쇄골하동맥은 그냥 둔채 식도에 대한 긴장을 완화하기 위해 Kommerell's diverticulum

을 후흉벽에 견인고정하였고 좌하엽의 후기저구역 절제술도 병행하였다.

증례 3에서는 정중절개를 통한 체외순환하 개심술로 활로써 4징증의 진교정술을 시행함과 동시에 대동맥과 폐동맥 사이의 좌측동맥인대를 결찰후 분단하였다.

증례 4에서는 수술소견상 우측대동맥궁과 큰 Kommerell's diverticulum을 동반한 이상 좌측쇄골하동맥 및 좌측동맥인대가 관찰되었다. 수술은 먼저 동맥인대를 분단하고 좌측쇄골하동맥은 그냥 둔채 Kommerell's diverticulum을 부분 폐쇄한 뒤 후흉벽에 견인고정하였다.

증례 5 및 6에서는 정중절개술을 통해 체외순환하 개심술로 동반 심기형인 심실중격을 교정함과 동시에 수술을 시행하였는데 증례 5에서는 동맥인대의 결찰분단을 증례 6에서는 전방대동맥궁이 상행대동맥으로부터 분지하는 부위에서 전방대동맥궁을 분단하였다. 증례 6에서의 전방대동맥궁과 후방대동맥궁은 모두 약 1cm 정도의 비슷한 굵기였다.

술후 사망에는 없었으며, 증례 1, 2, 4, 6의 4예에서 자각증상 또는 식도조영술상 증상의 호전을 보였으나 자각증상이 없었던 증례 3, 5의 2례중 식도조영술을 술후 시행하였던 증례 3에서는 식도압박 양상이 계속 남아 있었다.

고 안

혈관류는 비교적 드문 질환으로서 식도 및 기관의 압박으로 조기에 증상이 나타나기도 하나 많은 경우에서 특별한 자각증상이 없기 때문에 그 정확한 발생빈도는 알기가 어렵다^{4,5}. 그러나 일반적으로 남녀간의 발생빈도차는 없으며 불완전성 혈관류이 중복대동맥궁과 같은 완전 혈관류보다는 많은 것으로 알려져 저자에 따라서는 정상인구의 0.5%까지의 발생빈도를 보고하기도 한다^{4,6}.

혈관류의 발생기전은 Edwards의 "Hypothetic double aortic arch"에 의한 설명으로⁷⁻⁹ 널리 이해되고 있는데 그 형성본질은 대동맥궁의 태생학적 발달과정에서 정상적으로 퇴화되어야 할 혈관부위는 계속 남아 있고 계속 남아 있어야 할 부분은 비정상적으로 퇴화하는데 있다.

혈관류의 분류는 Stewart 등의 분류¹⁰가 널리 통용되고 있는데

Group I Double aortic arch

- A. Both arches patent
- B. One arch atretic

Group II Left aortic arch

- A. Normal branching and its minor variations
- B. Aberrant right subclavian artery
- C. Isolation of the right subclavian artery from the aorta

Group III Right aortic arch

- A. Mirror image branching
- B. Aberrant left subclavian artery

C. Isolation of the left subclavian artery from the aorta

Group IV Other and rare malformations of the aortic arch system

이중 제 1 군인 중복대동맥궁과 II_B형, III_A형 및 III_B형등이 자주 관찰된다^{11,12}. 저자들의 경우는 6례중 2례만이 중복대동맥궁이었고 나머지 4례는 우동맥궁, 이상 좌측쇄골하동맥 및 좌측동맥인대로 형성된 III_B형이었는데, Jung 등¹³은 1978년 III_B형의 혈관류 5례의 수술체험을 발표하면서 문헌고찰을 통해 비교적 흔치 않은 형이라고 하였다.

혈관류의 증상은 심한 호흡기증상이나 식도압박등으로 영아기에 조기수술을 요하는 경우에서부터 전혀 증상이 없는 경우까지 다양한 양상을 보이는데^{4-6,11,12,23}, 일반적으로 중복대동맥궁에서 증상이 가장 심해, 많은 환자에서 출생시 증상을 보이는 것으로 알려져 있다^{6,11,24}. 호흡기증상으로는 호흡곤란, 천음(stridor) 및 기침이 가장 흔하며 음식섭취에 의해 반사성 호흡정지가 유발되기도 한다. 연하곤란은 호흡기증상보다는 드물어 혈관류에 의한 압박이 보다 심할때 나타나는데 대개 고형음식의 섭취와 연관이 된다^{6,11,14}. 또 Stewart 등의 분류상 III_A형과 III_B형, 그리고 좌측대동맥궁과 우측하행대동맥으로 이루어진 혈관류¹⁵에서도 유사한 증상을 보일 수 있으나, 중복대동맥궁의 증상에 비해 경한 것으로 알려져 있다. 또 이상 쇄골하동맥의 경우 이상 쇄골하동맥의 기시부가 bulbous enlargement를 보이는 경우가 종종 있는데 이를 Kommerell's diverticulum이라고 하며 흔히 식도압박의 추가요인이 되기도 한다^{4,13}. 그리고 식도후방 이상 우쇄골하동맥의 경우에는 흔한 형태의 혈관기형이기는 하나 완전한 혈관류는 이루지 못하기 때문에 증상을 일으키는 경우는 매우 드물어서¹⁶ 이런 환자가 연하곤란의 소견을 보이면 다른 내재성 식도질환을 꼭 배제하여야만 한다¹¹.

혈관류의 진단은 대개 호흡기증상이나 연하곤란등의 임상증상으로 의심하여 식도조영술로 확진하게 된다^{4-6,11-13}. 혈관조영술은 진단이 확실치 않을때만 시행하고 일반적으로는 꼭 시행할 필요가 없다고 하나 저자에 따라서는 수술을 계획할시에는 반드시 시행하여야 한다고 하였다⁴. 그외 기관지경검사, 식도경검사 그리고 기관조영술은 특별한 추가정보를 제공하지 못한다^{4-6,11}.

혈관류는 대부분에서 독립된 질환으로 존재하나 다

른 선천성 심기형과 동반되는 경우도 자극 관찰되는데 심실중격결손과 활로써 4 징증과의 동반빈도가 가장 높다^{4-6, 11-13)}. 우대동맥궁의 경우 이상 좌측쇄골하동맥의 III_B 형에서는 동반 심기형이 많지 않은데 비해 거울상 분지의 우대동맥궁에서는 많은 경우에 동반 심기형이 관찰된다⁴⁾. 저자들의 경우에는 중복대동맥궁 1례에서 심실중격결손이 동반되었고, Stewart의 III_B 형 4례중 3례에서 심실중격결손, 활로써 4 징증 및 폐동맥협착증이 각각 관찰되었다. 특히 증례 2의 경우 심기형과 함께 내엽성 폐격리증이 동반관찰되는 드문 예였다.

혈관류의 치료는 수술적 교정에 의해 이루어지는데, 수술목표는 정상 해부학적 구조를 유지하는데 있는 것이 아니고 대동맥궁의 분지에 혈류장애없이 식도나 기관에 대한 압박을 풀어주는 데 있다⁶⁾. 수술방법은 좌측개흉술에 의한 접근이 가장 좋은 것으로 되어 있으나 동반 심기형이 있는 경우 정중절개를 통해 동시 교정을 할 수도 있다. 중복대동맥궁의 경우 두개의 대동맥궁중 보다 작은 쪽을 분단하는데 전방대동맥궁이 작은 것이 보통이며 이 경우 좌측경동맥과 좌측쇄골하동맥 사이나 좌측쇄골하동맥기시부의 원위부쪽에서 분단결찰을 하고 후방대동맥궁이 작은 경우에는 후방대동맥궁과 하행대동맥간의 연결부위에서 분단하는 것이 보통이다. Wychulis 등²⁴⁾은 두개의 대동맥궁이 비슷한 크기이거나 또는 전방대동맥궁이 조금 작을때라도 정상 해부학적 구조를 유지하기 위해 후방대동맥궁을 분단하는 것이 좋다고 하였다. Stewart 등의 III_B 형인 경우에는 좌측 개흉술을 통해 동맥인대 또는 동맥관의 분단결찰로도 충분하다고 하나^{17, 18)} Jung 등¹³⁾은 동맥인대의 분단만으로는 기관지 압박증상을 해소할 수는 있지만 식도압박증상은 충분히 해소할 수 없기 때문에 만일 Kommerell's diverticulum이 크고 식도압박에 크게 영향을 마치면 우측 개흉술을 통해 Kommerell's diverticulum의 절제와 함께 이상 좌측쇄골하동맥을 분단하고 Kommerell's diverticulum이 그렇게 크지 않으면 좌측 개흉술을 통해 이상 좌측쇄골하동맥을 분단해야 한다고 주장하였다. 좌측쇄골하동맥을 분단할 경우 성인에서는 "Subclavian steal"을 방지하기 위해 좌경동맥이나 대동맥궁에 문합하거나 척추동맥을 결찰한다^{6, 13, 17, 20, 21)}.

술후 경과는 대개 좋으며 동반 심기형이 없는 경우 술후 사망율은 드물다^{5, 12)}.

결 론

서울대학교병원 흉부외과에서는 1970년 9월부터 1984년 5월까지의 기간동안 혈관류 수술 6례를 경험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Gross RE: *Surgical relief for tracheal obstruction from vascular ring*. *N Engl J Med*. 233:586, 1945.
2. 양기민: 혈관류 수술 1예 보고. 대한의학협회지, 18: 264, 1975.
3. 노준량: 대동맥질환에 대한 외과적 고찰. 대한흉부외과학회지, 9: 251, 1976.
4. 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.
5. Moes CAF: *Vascular Rings and anomalies of the aortic arch* In *Heart Disease in Infancy and Childhood (third ed.)*, edited by Keith JD et al, 856-881
6. 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.
7. Edwards JE: *Anomalies of the aortic arch system*. *Birth Defects* 13:47, 1977.
10. Stewart JR, Kimcadi OW, and Edwards JE: *An atlas for vascular rings and related malformations of the aortic arch system* S primfield, III, Charles C Thomas 1964.
11. Arciniegas E, Hakimi M, et al: *Surgical management of congenital vascular rings*. *J. Thorac. Cardiovasc Surg* 77:721, 1979.
12. Richardson JV, Doty DB, et al: *Operation for aortic arch anomalies*. *Ann Thorac Surg* 31:426, 1981.
13. Jung JY, Almond CH, et al: *Surgical repair of right aortic arch with aberrant left subclavian arteug and left ligamentum arteriosum*. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 75:237, 1978.
14. Idriss FS, Nikaidoh H, et al: *Surgery for vascular anomalies causing obstruction of the trachea and*

- esophagus* In Tucker BL, Lindesmith GG (eds): *First Clinical Conference on Congenital Heart Disease* New York, Grune & Stratton, 1979, p.125.
15. Ergin MA, Jayaram N, et al: *Left aortic arch and right descending aorta : Diagnostic and therapeutic implications of a rare type of vascular ring* *Ann. Thorac Surg* 31:82, 1981.
 16. Shumacker HB, Isch JH, et al: *Unusual case of dysphagia due to anomalous right subclavian artery.* *J. Thorac Cardiovasc Surg* 61:304, 1971.
 17. Nikaidoh H Riker WL, et al: *Surgical management of vascular rings.* *Arch Surg* 105:327, 1972.
 18. Tucker BL, Meyer BW, et al: *Congenital aortic vascular ring.* *Arch Surg* 99:521, 1969.
 19. Hallman GL and Cooley DA: *Congenital aortic vascular rings: Surgical considerations.* *Arch Surg* 88:666, 1964.
 20. Reirich M, Hollings HE, et al: *Reversal of Blood flow through vertebral artery and its effect on cerebral circulation.* *N Eng. J. Med.* 265:878, 1961.
 21. Shuford WH, sybers RG, et al: *Subclavian steal syndrome in right aortic arch with isolation of the left subclavian artery.* *Am. Heart J.* 82:98, 1971.
 22. Binet JP, Langlois J: *Aortic arch anomalies in children and Infants* *J. Thorac Cardiovasc surg* 73: 248, 1977.
 23. Mahoney EB and Manning JA: *Congenital abnormalities of the aortic arch* *Surgery* 55:1, 1964.
 24. Wychulis AR, Kincaid OW, et al : *Congenital vascular ring: surgical considerations and results of operation* *Mayo Clin Proc.* 46:182, 1971.