

大動脈裂孔部에 發生한 非典型的 大動脈狹窄症

—外科的手術을 加한 1例—

南敏祐* · 柳會性* · 池貞熙**

= Abstract =

Atypical Aortic Coarctation at the Level of Aortic Hiatus: Report of a case treated by bypass graft

Min-Woo Nam*, M. D., Hoe-Sung Yoo*, M. D., Chung Hi Chi**, M. D.

In 1835, Schlesinger first described a case of subisthmic lower thoracic aortic coarctation. Since Olim's unsuccessful reconstructive surgery in 1949 and Beattie's first successful resection with homograft replacement on such a lesion in 1951 were reported, about 20 cases of atypical aortic coarctation had been treated by definitive surgery until 1964.

In Korea, only 2 cases of atypical aortic coarctation treated by bypass graft were reported until now. This is the third case-report treated by reconstructive surgery.

The patient, 11 year old girl who had 2 year history of headache, visual weakness, intermittent claudication, and general weakness, was first diagnosed of having the hypertension due to atypical coarctation by the findings of high blood pressure(170/110mmHg) at the upper extremity and weak pulsation on both femoral artery, murmur on the epigastrium, absence of aortic knob, and aortography. Aortography demonstrated the isolated segmental narrowing(length 5cm, diameter 0.4cm) at the level of aortic hiatus 2cm above celiac arterial origin, the dilated right 9th, 10th, 11th intercostal arteries with multiple diminutive collaterals and no associated abnormalities in the other arteries.

Preoperative positive findings were strong positive mantoux test, high AST(720 units), transient mild cardiomegaly with right lung infiltration on chest X-ray and suggestive left ventricular hypertrophy on ECG.

On December 1970, through separate left thoracotomy and abdominal approach, bypass graft between descending thoracic aorta and abdominal aorta below renal artery was performed. The operation was first successful with satisfactory reduction of hypertension on the upper trunk(postoperative 130/80 mmHg) and strong pulsation on the lower extremities(postop. O, postop. 140/100mmHg). However, 6 weeks after surgery, she expired of sudden hemoptysis and shock due to anastomotic leak within the thorax. Operative finding disclosed that the affected aorta was firm, with rich periaortic fibrosis and the outer diameter of stenotic site was not attenuated. Histopathology of the resected specimen was also compatible with primary arteritis.

本 論文의 要旨은 1971년 춘계총부외과 집담회에서 發表하였음.

* 國立醫療院 胸部外科

** 國立醫療院 病理科

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, National Medical Center, Seoul, Korea.

** Department of clinical Pathology, National Medical Center, Seoul, Korea

I. 서 론

전형적대동맥협착증(typical aortic coarctation)은 선천적으로 左鎖骨下動脈直下部에 해당되는 大動脈峽部(isthmus)에 好發하나, 비전형적대동맥협착증(atypical aortic coarctation)은 大動脈峽部以下の 下行胸大動脈과 腹大動脈에 好發한다(subisthmic aortic coarctation). 前者는 歐美人에게 많고 後者가 東洋人에게 많다. 發生原因은 不明이나, 前者는 先天的이며 後者는 後天的이다. 전형적협착증의 外科적치료성적은 그 우수성이 확립되어 있으나, 비전형적협착증의 경우 수술예수도 적고 其長期成績도 究明되지 않은채 있다. 더욱이 한국에서는 最近 動脈攝影術의 利用으로 비교적 많은 症例가 內小兒科醫에 의하여 발표되었음에 비하여 外科領域에서의 報告는 別로 찾아볼수 없다. 著者은 1965년 下行胸大動脈下部에 發生한 협착증에서 bypass graft를 實行하여 良好한 手術성적을 얻었으나 術後 1年만에 原因不明으로 死亡한 症例를 경험하였으며 1970년 12월 前 症例와 類似한 협착증 환자에서 bypass graft를 實施하고 組織標本을 얻을수 있는 기회를 가졌기에 手術所見과 아울러 비전형적협착증의 原因이 後天性炎症임을 뒷받침하고 限局性狹窄症에서 外科의 血管再建術의 效果가 얼마나 있는가를 알기위하여 문헌고찰과 아울러 症例報告를 하는 바이다.

II. 증 례

11歲 小兒로 頻發하는 上氣道炎, 頭痛, 全身無力感, 間歇性跛行과 視力減退를 主訴로 1970년 11월 5일 국립의료원에 입원하였다. 過去歷은 특기할것이 없으며 家族歷은 中流家庭의 첫딸이며 父母와 두 남동생은 건강하다.

現病歷: 正常分娩하였으며 頻發하는 上氣道炎으로 家族醫에게서 治療를 받은 일의외로 큰병을 앓은바 없이 자라왔다.

그러나 2년전부터 언덕을 오를때 間歇적으로 跛行을 呼訴하고 頭痛, 全身疲勞感과 視力減退를 呼訴하여 왔으나 日常生活에 큰 支障없이 지내왔다. 約 1個月前부터 全身疲勞感, 頭痛은 더욱 눈에 띠었고 約 2日前부터 發熱 기침 右胸痛과 puffy face를 呼訴하면서 來院하였다.

入院當日 理學的 檢査所見으로 體格과 營養 狀態는 良好하였다. 體溫은 38°6'C, 血壓은 上肢에서 175/135mm Hg, 呼吸은 36回/分, 脈搏은 104回/分이 었다. 上眼檢部에 輕度の 浮腫, 咽喉部에 輕度の 發赤과 一橫指大의

肝腫大를 發見할수 있었다. 胸部 X-線所見은 輕度の 心腔陰影擴大와 右肺中外野에 Homogenous density를 呈하였다. 血液檢査上 血色素 11gm%, 血沈 62mm/hr, 白血球 1080/mm³, 尿檢査는 正常所見이었고, mantoux test은 陽性이었다. 以上の 所見으로 急性肺炎을 疑心하여 Penicillin과 抗結核劑를 數日間 投與하였으나 體溫은 거의 正常으로 恢復되었고 白血球도 5000/mm³로 減少되었고 기침, 胸痛의 自覺症狀도 好轉되었으나, 高血壓은 Reserpine을 投與함에도 不拘하고 亢進히 계속되었다. 따라서 高血壓에 對한 再診을 實施하였다.

再診時理學的所見: 體重 29kg, 身長 137cm 體溫 37°3'C(直腸溫), 脈搏 70回/分 規則的, 呼吸 20回/分 이었다. 血壓은 兩上肢에서 160/100mmHg였고 兩下肢에서 測定되지 않았다. 脈搏은 頸部와 上肢에서 觸知되었으나, 兩股動脈에서 微弱한 脈動을 느낄수 있을 程度였다.

頭頸部에서 輕度の puffy face을 呈할뿐이며, 胸部에서 心雜音이나 其他 異常音을 들을수 없었다. 腹部에서 一橫指大의 肝腫大를 觸知할수 있었고 收縮期性雜音을 上腹部에서 청취할수 있었다. 下肢는 若干 萎縮된 느낌을 주었다.

試驗室檢査所見: 血液檢査上 血色素 11.4gm%, Hematocrit 39%, 血沈 22mm/hr, 白血球 7400/mm³(Segment 31%, Lymph 49%, Eosinophil 4%, Band 12%, mono 4%), 出血時間 4分, 凝固時間 8分, prothrombin 98%, 血清蛋白 7.7g%(albumin 3.6g% alfa 1 glob 0.4g% alfa 2glob 0.8g% β-glob 1.0g%, γ-glob 1.9g%), creatinine 0.6g% Bilirubin 0.4mg% B. U. N. 14., Thymol 1.7units(mc Lagen), alk phosphatase 8.5units, B., S-GOT. 44units, S-GPT 21units, cholesterol 165 mg%, 血清電解質 正常, VDRL 陰性, L-E cell test 陰性, AST 720units였다. 尿檢査上 正常所見이 었고, mantoux test은 強陽性이었다. 咯痰檢査에서 結核菌, Parogominus, 一般細菌 共히 陰性이었다.

胸部 X-線所見: 輕度の 心腔陰影擴大와 右肺野의 陰影이 減少消失되어 正常範圍였으며 aortic knob도 正常이고 肋骨 notching도 볼수 없었다. 心電圖所見은 輕度の 左心室 肥大像을 暗示하였다. 眼底檢査所見은 網膜靜脈의 울혈을 보였고, 視力은 右側 0.9 左側 0.7이 었다.

以上の 所見으로 非典型的 胸腹部大動脈狹窄症과 肺結核疑心으로 抗結劑投與를 계속하고 aortography를 實施하였다.

動脈攝影所見: 右股動脈을 通하여 greyödem氏 catheter을 插入한바, catheter가 狹窄部를 容易하게 通過하여

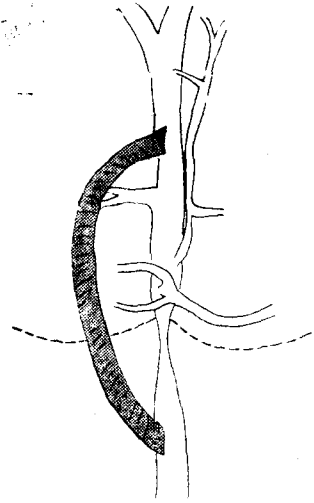
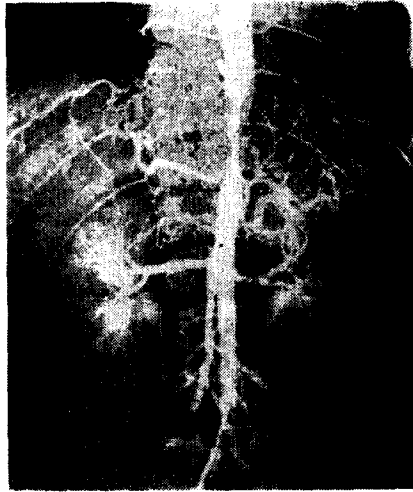


Fig. 1. Preoperative aortogram (left) and schematic drawing of bypass graft(right)

大動脈弓에 이르렀다. 이 部位에서 76% urografin 20 ml 을 5kg 壓力으로 注入하였든마 上行大動脈, 大動脈弓, 下行胸大動脈上部, 兩側腔動脈, 鎖骨下動脈, 脊椎動脈, 兩側內乳動脈과 上位肋間動脈이 正常範圍로 可視되었다. catheter 를 下行胸大動脈中間部에 固定시킨후 contrast 20mL 을 追加注入하였든마 下行胸大動, 脈腹大動脈, 總腸骨動脈과 其主要分枝 및 Collateral vessel 이 可視되었다. 狹窄部는 aortic Hiatus 直 上部 即 第 11 胸椎部에서 最大로 狹窄되어 그 幅은 0.4cm 이었으며 狹窄의 길이 第 10 胸椎下緣으로부터 第 12 胸椎上緣에 이르는 約 5cm 의 Smooth Contour 을 呈한 isolated Segmental narrowing 이었다. 狹窄部上位의 正常胸大動脈의 幅은 2.3cm, 狹窄部下位의 正常腹大動脈의 幅은 1.8cm 이었다. 狹窄部上位에서 起始되는 第 9 肋間動脈과 狹窄部下位에 位置한 第 10, 11 肋間動脈은 特히 右側에서 擴張되어 있었으며 multiple diminutive collateral 이 網狀으로 發達되어 兩者사이를 連結하고 있었다. 腹腔動脈은 狹窄部下方 2.5cm 떨어진 正常腹大動脈으로부터 起始되며 脾動脈 左胃動脈은 正常이나, 肝動脈은 其末梢部에서 貧弱하게 可視되었다. 上, 下腸間膜動脈 腎動脈은 正常像을 보였다. (사진 1)

手術所見(사진 1) : 本患者의 動脈狹窄이 腎動脈과 腹腔動脈上方에 位置한 孤立性 Segmental narrowing 임으로 其原因이 先天的이건 或은 後天的이건 切除後人工 動脈代置術이 理想的이기는 하나, Periaortic fibrosis 가 甚할경우 야기되는 手術危險負擔率과 Collateral circulation 의 發達이 있기는 하나 動脈遮斷時 招來되는 心臟에 對한 Pressure effect 와 腎臟의 ischemic effect 를 우려하여 bypass graft 를 選擇하였다.

1970年 12月 4日 手術을 實行하였는데 患位는 半側腑位, 切開는 腹部에서 正中切開를, 胸部에서 左側後側方 切開를 하였으며 第 7 肋骨床을 통한 Separate thoraco-abdominal approach 로 처음 開腹하고 다음으로 開胸하였다. 開腹後 腎動脈以下의 腹大動脈을 露出하고 血管鉗子로 lateral clamp 한다음 約 2cm 크기로 縱切開하였다. 이 部位의 腹大動脈은 柔軟하였으나 그 直徑은 작아보였다. 切開創의 動脈壁은 肉眼上 正常이었다. 16mm 口徑의 Knitted Dacron graft 로 血管과 端側吻合하였다. 다음 開胸하여 胸大動脈을 調査하니 그 直徑은 2.3 cm 이며, aortic Hiatus 直 上部 3-4cm 까지의 胸大動脈이 딱딱하고 動脈周圍纖維化로 因하여 mediastinal pleura 로 부터 分離하기 힘들것 같았다. 狹窄部動脈外徑은 輕度の 함몰을 呈할 뿐이었다. 故로 病變部上位의 肉眼上 健全한 動脈을 lateral clamp 한후 左側後腹膜床과 aortic Hiatus 近位部 橫隔膜을 통하여 擧上시킨 graft 을 切開한 胸大動脈과 端側吻合하였다. 手術中 特別한 合併症은 없었으나 胸大動脈吻合部內下緣에서 若干의 漏血이 있어서 補充縫합으로 止血시켰다. 手術中 出血量은 1800 ml 였다.

術後經過 : 術後 特別한 合併症은 없었으며 術後第 10, 11日째 原因不明의 中等度の 熱이 있었으나 自然消失되었다. 患者는 第 3 週만에 良好한 手術結果로 退院하였다. 退院時 上肢血壓은 術前 160/100mmHg 에서 130/80 mmHg 로 下肢血壓은 術後 140/90mmHg 로 正常復舊되었다. 上腹部에서 들이는 收縮期性雜音도 消失되었고 眼底檢査上 網膜血管의 充盈도 消失되었다. 그러나 術後 第 6 週에 患者는 多量의 咯血을 主訴로 再入院하였

다. 入院時血壓은 上下肢共히 90mmHg 였으며 輸血로 血壓은 正常化되었으나, 咯血은 계속하였다. 胸部 X-線 所見은 左胸部에 middle lobe syndrome 과 類似한 陰影을 보였다. 吻合漏出로 因한 出血을 疑心하여 再開胸하였든바, 吻合部는 凝血로 둘러싸이고 肺臟은 血腫狀態를 보였고 左肺下葉이 壓縮되어 있었다. 血塊除去後 吻合漏孔을 一次手術時의 補充吻合部에서 發見한 즉시 縫합을 기도하였으나 失敗하였다.

病理組織學的의 所見: 再開胸時 切除한 病變動脈을 檢査하였다.

肉眼的의 所見: 切除한 動脈의 切片으로 3.5cm 길이의 彈力性 管狀組織이며 幅은 2.5cm 이나 內腔이 顯著히 狹小되어 있어 가장 좁은 部位는 直徑 0.2cm 의 內腔을 呈하였으나 全層의 肥厚가 현저하였으며 兩端의 切斷面에서는 各各 0.4cm, 1.0cm 의 內經을 保有하고 있으며 中膜과 內膜사이에 相當한 Dissection 을 나타내고 있으나 血栓形成이나 器質化變化는 볼수 없었다. 動脈硬化性 脂肪沈潤의 粉癌 또는 石灰化等 變化는 찾아볼수 없었다.

組織學的의 所見: 動脈의 內膜層에 顯著한 增殖性肥厚를 招來함으로서 內腔의 狹小을 同伴하고 있으며 毛細血管의 增殖, Collagen fiber 의 腫脹及 斷切, 變性과 fibroblast 의 增殖 或은 多量의 基底物質(Ground substance, mucopolysaccharide)를 含有하고 있으나 血栓 또는 血栓의 器質化變化없이 內皮細胞는 그대로 保有되어있고 炎症細胞는 別로 發見되지 않았으며 또한 Granuloma 나 Atheroma 을 찾아볼수 없었다. 가장 현저한 炎症變化를 中膜에서 볼수있으며 淋巴球沈潤이 主인 非特異性炎症變化로 이는 血管周邊에 특히 현저하였다. 外部分의 纖維化가 있으나 壞死性病巢는 別로 없었다. 彈力纖維 特殊染色으로 彈力纖維의 응집농축(Contraction)과 甚한 斷切(fragmentation)을 나타냄을 볼수 있었다. 外膜은 中膜에서와 비슷한 炎症變化가 주로 vaso-vasorum 周邊에 가장 많이 나타났었다.

Ⅲ. 고 찰

歐美人에서는 大動脈狹窄症의 大部分이 大動脈峽部를 犯하는 先天的疾患이며 다만 2%의 患者에서 비전형적 협착증을 볼수 있다.⁹⁾ 反面 東洋人에서는 비전형적 협착증이 전형적협착증보다 그 발생빈도가 높다. Kimoto⁹⁾ 은 日本人에서 30例의 大動脈狹窄症中 18例가 腹大動脈 狹窄症이 었음을 밝힌바 있다. 또한 Indda⁵⁾ 은 5년간 10 例의 비전형적대동맥협착증을 경험한것중 단 1例의 전형적대동맥협착증도 볼수 없었다고 한다. Sen 等¹⁰⁾ 도 印

度에서 16例의 비전형적대동맥협착증과 4例의 전형적협착증을 경험하였다. 著者의 한사람도 國立醫療院 胸部 外科에서 1959년 부터 現在까지 3例의 전형적대동맥협착증과 8例의 비전형적대동맥협착증을 경험한바 있다.

비전형적협착증의 原因은 現在까지 不明이다. 少數의 症例^{1,2)}를 除外하고는 後天的 非特異性 慢性動脈炎이 其原因이며, 所謂 原發性動脈炎과 病理組織學的의 見地에서 一致함을 暗示하고 있다.^{3,4,5,11)} 手術所見에서 記述한바와 같이 病變動脈은 전형적협착증과는 달리 狹窄部의 外徑이 比較的 넓은데 그 內徑은 甚히 狹少하다. 다시말해서 동맥벽의 肥厚에 의하여 협착이 일어났음을 짐작할수 있다. 또한 狹窄部動脈周圍의 炎症性變化와 纖維化가 顯著한것이 특징이다.^{8,12)} 病理組織學的의 所見도 動脈壁全層의 炎症性變化를 呈하며 특히 內膜의 甚한 肥厚를 보이며, 組織化學的檢査로서 內膜의 病巢는 mucopolysaccharide 로 形成되고 Atheroma 의 特징을 볼수 없다.

中膜은 Coagulation necrosis, Granuloma 形成과 彈力組織의 退行性變化를 일으킬수 있다. 外膜도 역시 肥厚되며 neovascularization 과 淋巴球沈潤을 呈하는수가 있다. 가장 흔한 病巢는 狹窄이며 때로 瘤束狀動脈擴張을 일으키는 수도 있다.¹³⁾ 本症例은 Aortic Hiatus 附近의 下行胸大動脈末梢部의 孤立性 限局性狹窄만 가져왔고 病理組織學的의 所見上 所謂 原發性動脈炎과 一致하였다.

비전형적대동맥협착증의 病狀⁹⁾은 病變部의 位置와 狹窄의 程度 및 範圍에 따라 相異하다.

狹窄部가 腎動脈上部에 있을때 그 증상은 전형적대동맥협착증과 類似하여 주로 上部高血壓과 相關된다. 下肢無力과 間歇性跛行은 稀有하다. 狹窄이 腎動脈을 侵犯하였을때 高血壓은 특히 甚하며 심장쇠약, uremia 가 發生하기 쉽다. 또한 狹窄이 腎動脈以下部에 있을때 高血壓은 輕하며 間歇性跛行이 特徵의이다.

上肢高血壓과 下肢動脈의 脈動 減少와 消失의 理學的의 所見만으로 大動脈狹窄症의 診斷은 容易하나, 전형적협착과 비전형적협착의 鑑別은 上腹部에서의 Thrill 과 mumur, 下胸部의 Collateral circulation 의 發達, 胸部 X-線上 正常 Aortic knob 와 下位肋骨의 notching 이 도움이 된다. 그러나 狹窄의 部位, 程度, 他動脈의 合併有無와 Collateralization 의 程度를 確診하는 일은 Aortography 가 最上의 方法이다.

Senning¹⁾은 腹大動脈狹窄症의 自然經過는 전형적협착증과 대동소이 할것이라 하였고 32名의 患者中 10名이 34歲以前에 死亡하였다 한다. Ueda⁴⁾은 發病부터 死

亡까지의 期間은 狹窄의 程度와 部位에 따라 相異하여 1년 6개월 내지 20년이라 하였다. 死亡原因은 急性腦血管不全 심장쇠약 및 肺부종이다.

1835년 Schlesinger가 最初로 subisthmic coarctation을 記述하였고 1949년 Olim이 最初의 直接的動脈再建術을 企圖하고 1951年 Beattie가 最初로 動脈再建術의 成功例를 發表한 以來 1963년까지 18例의 血管手術이 外國文獻에 報告되고 있다.⁷⁾ 韓國에서는 本症例를 合하여 3例의 再建術만이 報告되었을 뿐이다.^{8), 14)} 動脈再建術의 手技는 切除後人工血管代置術¹²⁾과 特別한 경우 bypass graft^{1), 7), 8)}가 主로 使用되고 있다. 本症例에서는 狹窄部의 甚한 섬유조직의 存在로 血管剝離가 힘들 것이며 또한 전형적협착증때와는 달리 Collateral circulation이 極小함으로 Assisted circulation 없이 血管遮斷에 의한 심장부담과 차단以下部器官의 ischemic effect를 염려하여 bypass graft를 실시하였다.

手術成績은 20例中 3例가 심장쇠약과 anuria로 死亡하였다.⁷⁾ 韓國의 2例中 1例가 術後 30時間만에 死亡하였고 1例는 bypass graft後 成績이 良好하였으나 1年後 原因不明으로 死亡하였다. 本症例는 術後 1個月半에 Anastomotic leak으로 死亡하였다. anastomotic leak이 手術上未熟에 因한 것인지 或은 Anastomotic site의 炎症性變化로 因한 것인지 判斷키 어려우나 本疾患의 特殊性에 비추어 불대 一考할 問題가 있다고 본다. 遠隔成績에 대한 文獻은 찾아 볼수 없었다.

IV. 결 론

11歲 女兒에서 發見한 Aortic hiatus 부근에 位置한 isolated segmental coarctation 1例에서 bypass graft를 實施하여 上肢高血壓의 正常復舊와 下肢動脈의 脈動을 回復할수 있었으나 晩時縫合漏出의 合併症으로 出血死하였다.

病理組織學的의 所見으로 後天性原發性動脈炎과 一致하였다.

REFERENCES

1. Senning, A. and Johanson, L: *coarctation of Abdominal Aorta: J. of Thoracic & Cardiovasc. Surg.* 40:517, 1960.
2. Glenn, F. S., and Kibler, R. S., and Margileth, A. M.: *Coarctation of Abdominal Aorta. A case*

- successfully treated surgically. J. Pediat.* 52:191, 1958.
3. Lee, K. S. et al: *Primary arteritis in Korean Children. Acta Pediat. Scandinavia* 56:562, 1967.
4. Ueda, H., Ito, I. and Saito, Y.: *Studies on arteritis, with special to pulseless disease and its diagnosis. Nanka(Jap.)*, 15: 239, 1965.
5. Inada, K, Shimizu, H. and Yekoyama, T.: *Pulseless disease and atypical coarctation of the aorta with special reference to their genesis. Surgery*, 52:443, 1962.
6. Kimoto, S.: *Surgical treatment of coarctation of the aorta with special reference to atypical coarctation. Clin. Suig (Japan)*, 15:5, 1960.
7. Baird, R. J., Evans, J. R. and Labrosse, C. L.: *Coarctation of the abdominal aorta. Arch. Surg.* 89:466, 1964.
8. Gerbasi, F., Kibler, R. S., and Margileth, A. M.: *Coarctation of the abdominal aorta: A case successfully treated surgically, J Pediat*, 52:191, 1958.
9. Abbott, M. E: *Coarctation of aorta of adult type: Statistical study and Historical retrospect of 200 recorded cases with autopsy, of Stenosis or Obliteration of descending arch in Subject above age of 2 years, Am. Heart. J.* 2:574, 1928.
10. Sen, P. K., Kinare, S. G., S. G., Kulkarni T. P. and Parulkar, G. B.: *Stenosing aortitis of unknown etiology. Surgery* 51:217, 1962.
11. Paton, B. C. et al.: *obliterative aortic disease in children in the tropics. Circulation*, 21: Suppl. 1:197, 1965.
12. Morris, J. C., DeBakey, M. E., Cooley, D. A., and Crawford. E. S.: *Subisthmic Coarctation & Occlusive disease. A. M. A. Arch. Surg.* 80:95, 1960.
13. Nasu, T.: *Pathology of pulseless disease. Angiology*, 14, 225, 1963.
14. Kim, K. Y. and Kang J. W.: *Surgical Consideration of Primary Arteritis. J. Korean Surg. Society.* 8:175, 1966.