

## 大動脈縮窄 動脈管開存 左空靜脈을 合併한 多發性血管畸形의 手術治驗例

金近鎬\* · 朴永寬\* · 池幸玉\* · 金英泰\* · 金鍾高\*\* · 李禎均\*\*

= Abstract =

### Successful Correction of Coarctation of the Aorta, the Patent Ductus Arteriosus, and the Persistent Left Superior Vena Cava

Kun Ho Kim M.D., \* Young Kwan Park M.D.\* Heng Ok Jee M.D., \* Young Tae Kim M.D.\*

Chong Suhl Kim M.D., \*\* Chung Kyun Lee M.D.\*\*

This is a case report of successful surgical correction of coarctation of the aorta associated with the patent ductus arteriosus and the persistent left superior vena cava.

The patient was a 15 year old girl and congenital heart anomaly was suspected at the sixth month after birth. Afterward there has been no embarrassing symptoms until the day of operation except slight dyspnea on exertion.

The diagnosis of coarctation of the aorta and the patent ductus arteriosus detected by physical signs and X-ray studies including aortography.

In the first place, coarctation of the aorta was corrected with following procedure: partial resections of the aortic wall just above and below the coarctating line of the aorta and removal of diaphragmatic structure of coarctation performed by cross clamping aorta above and below coarctation, and then the defect of the aortic wall was closed by lateral aortorrhaphic suture with atraumatic needle 3-0 silk continuously (Fig. 6).

In the second place, the patent ductus arteriosus was closed with double ligation method. The persistent left superior vena cava left as it has been, because there has been no evidence of hemodynamic abnormal shunt

After operation, excellent result was obtained; blood pressure in the upper and lower extremities was normalized and subjective complains of hypertension in the upper extremity was disappeared.

### 緒 論

Gross 와 Hubbard 가 1938年 8월에 처음으로 動脈管

\* 漢陽大學校 醫科大學 胸外科學教室

\*\* 漢陽大學校 醫科大學 內科學教室

\* Department of Thoracic Surgery, Hanyang University School of Medicine

\*\* Department of Internal Medicine, Hanyang University School of Medicine

開存의 結紮閉鎖手術을 성공시키고, Crafoord 가 1944년에 처음으로 大動脈縮窄의 矯正手術을 성공시킨 이후로 動脈管開存과 大動脈縮窄의 手術報告例는 心臟血管手術중 가장 많은 숫자의 발표예를 기록하고 있다는 것은 周知의 사실이다.<sup>1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 8)</sup>

動脈管開存과 大動脈縮窄은 단독으로 발생하는 경우가 절대로 많지만 기타 여러가지 先天的 心臟血管畸形을 2개 혹은 그이상 여러개 까지 합병하는 경우도 있다

動脈管開存과 大動脈縮窄의 合併, 動脈管開存과 기타 心血管畸形 혹은 大動脈縮窄과 기타 心血管畸形을 합병한 중예를 수술한 발표에도 적지 않다<sup>8, 10, 11, 12, 13, 14, 15</sup>.

左側 上空靜脈의 殘存은 心導子法이 개발되기 전에는 진단이 불가능 하였고 剖檢이나 心腔手術 시에 부수적으로 발견되는 것에 불과하였다. 그러나 Castellanos et al 이 1944년에 처음으로 心血管造影촬영으로 左上空靜脈을 증명한 이후로 左上空靜脈의 진단이 발표되었다<sup>17, 18, 19, 20</sup>. 左上空靜脈의 발생빈도는 정상心腔에서는 0.3% 先天的心疾患에서는 3%~4.3%로 추산한다<sup>16, 21, 22</sup>. 左上空靜脈은 단독으로도 발생하지만 기타 先天의 心畸形과 합병하는 경우가 더욱 많다<sup>23, 24, 25</sup>. 左上空靜脈과 大動脈縮窄이 합병한 중예의 手術 발표에도 있다<sup>23, 26</sup>.

그러나 動脈管開存, 大動脈縮窄, 左上空靜脈의 3자를 합병한 先天의 多發性 血管畸形의 手術例는 문헌에서도 찾아볼 수가 없었다.

本症例는 大動脈造影촬영에서 動脈管開存이 증명되었음으로 內科에서 전과하였다. 典型的인 動脈管開存에는 부합되지 않는 몇가지 증상이 있기는 하였으나 動脈管開存을 폐쇄하는 것이 유리하다는 결론으로 수술하기로 작정하였다. 開胸으로써 비로서 動脈管開存 외에 大動脈縮窄과 左上空靜脈을 발견하였으며 病理解剖을 상세히 검토하고 矯正手術을 실시하였던바 슬후 좋은 성격으로 모든 증상이 소퇴 하였음으로 문헌적 고찰과 더부

리 발표하는 바이다.

## 症 例

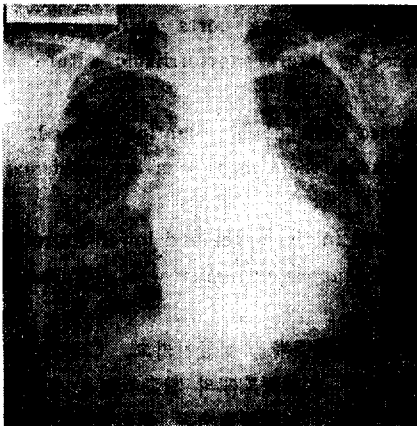
**患者:** 15세 少女이며 女中 2年生이다. 2男 4女の 4女로 出生하였으며 父母兄弟 모두 건강하다.

**既往歴:** 乳兒時에 모병원에서 先天의 心腔病이라는 진단을 받았고 不治病이라는 설명을 들은 이후로는 病院을 방문하지 않고 약간의 異常이 있으면 漢方藥을 복용시키고 지내왔으며 특별한 사고없이 국민학교를 졸업하고 女中으로 진학하였으며 성적은 중등도라고 한다.

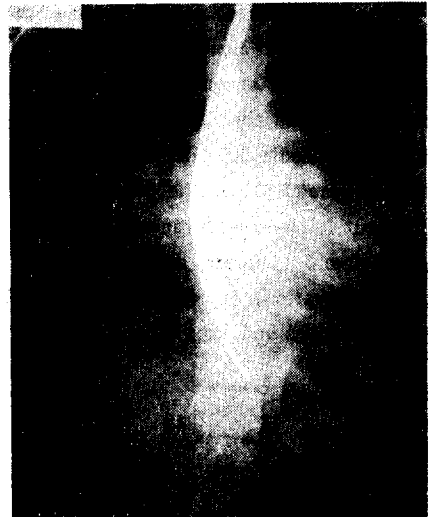
그러나 수년전부터 심한 운동시에는 호흡곤란을 느끼기 시작하였기 때문에 모든 운동을 피한 결과 별로 지장없이 일상생활을 견딜 수가 있었다. 흥역 외에는 특기할만한 병치료를 받은 사실이 없다.

**現病歴:** 入院(1973年 11月 28日) 약 1주일전부터 呼吸困難과 胸部不快感이 점차로 증가하기 때문에 來診하였다. 외래진찰에서 動脈管開存症을 의심하고 상세한 검사와 치료를 목적으로 입원하였다. 입원당시는 頭痛, 頭重感, 心悸亢進, 胸部不快感 등을 호소하였다. 이 중에서도 頭痛과 頭重感 때문에는 漢方藥을 복용하였다고 진술하였다.

**理學的 檢査所見:** 心장은 표준치이나 근육발육은 약하다. 의식은 명료하고 안면은 부종이 약간 있으며 眼球돌출이 약간 있으며 만사가 귀찮다는 표정이다. 貧血 Cyanosis 등이 없고, 신체의 외부에 선천적 畸形도 없



(A)



(B)

Fig. 1. A: Preoperative posteroanterior plain chest film reveals the moderate cardiomegaly and increasing pulmonary vascularities in the lungs.  
B: With barium swallow demonstrates an esophageal compression sign resulting in dilatation of the left atrium.

胸部의 청진소견은 呼吸音은 全胸部에서 정상적으로 청취 된다. 心音은 좌측 제2늑간의 胸骨緣에서 收縮期 및 擴張期 雜音이 강하게 들리며 전형적인 continuous machinery murmur이다. 大動脈音은 약한 收縮期雜音이 第1音에 혼합하였고 心尖部에서는 약한 擴張期雜音이 청취되었다. 腹部는 肝, 脾가 촉진 되지않고 腹水도 없으며 오히려 복벽이 함몰된 상태였다.

脈搏은 90/分이며 上肢에서는 잘촉지 되나 左股動脈에서는 약하게 촉진되고 右股動脈 左右足背動脈에서는 촉진할 수 없었다. 血壓은 右上肢는 185/85, 左上肢는 190/100이며 상당한 高血壓을 나타내고 下肢는 左右 모두 血壓을 측정할 수 없는 低血壓을 나타내고 있다.

眼科檢査所見은 視力이 左右 1.2, 眼底는 動脈이 약간 증가하고 靜脈이 약간 怒張한 외에는 病的所見이 없다.

X-ray 檢査所見: Chest simple film 은 心肥大가 있고 心陰影의 左緣에 肺動脈擴大로 第2弓의 增大가 있고 左心房擴大로 인한 重復陰影이 있고 左右心室擴大도 있다. 兩側肺에는 血管像의 增加가 확실하게 나타났다. (Fig.1)

Aortogram 은 Odman's catheter 를 右股動脈에 經皮의으로 삽입하고 大動脈弓의 下行脚까지 catheter 를 진입시키고 60% Uromiro 30 cc. 주입으로 조영시키고



Fig. 2 Retrograde aortogram. The catheter reaches the end of the descending aortic arch through the left femoral artery transcutaneously. The injected contrast material demonstrates the both pulmonary arteries and its branches in the lung, and thoracic and abdominal aorta.

촬영하였다. 주입한 조영제가 동맥궁의 하행각에서 전부 肺動脈으로 유입하여 左右肺動脈과 其分枝들이 선명하게 조영되어서 動脈管開存을 정확하게 증명할 수 있었다. 下行大動脈과 各分枝들도 잘 조영되었으며 정상 소견이다. 그러나 左右總腸骨動脈, 外側腸骨動脈, 股動脈 등은 正常的 半정도로 가늘게 조영되어서 發育不全像을 나타내었다. (Fig. 2)

心電圖는 左右心室肥大像이 있는 외에 특별한 변화는 없었다.

病理檢査室成績: 白血球 8100/mm<sup>3</sup>, Seg. neutro. 71%, Lymphocyte 29%, 血色素 9.7g/dl, Ht 30%, 血沈 50mm/hr, 出血時間 6分, 血液凝固時間 9分 30秒, Prothrombin time 16 sec. 65%, 血小板 170000/mm<sup>3</sup>, Antistreptolysin O Titer 400 units/ml., Latex fixation test (-), C.R.P. test (-) 등이다.

肝機能檢査는 Total protein 7.3 g/dl, Albumin 3.8 g/dl, Globulin 3.5 g/dl, Alkaline phosphatase 3.3 units, GOT 22 units, GPT 18 units, Bilirubin 은 Total 0.6 mg/dl, Direct 0.1 mg/dl Thymol turbidity 8.1 unit, BSP 0%/45 그외 尿와 便검사는 正常이다.

Renogram 은 T. max. 3.8min., T1/2 12.0min., 이 右側이고 左側은 T. max., 5.0 min., T1/2 13.4 min. 으로 正常범위를 나타냈다.

以上 檢査成績에서 특히 Aortogram 에서 動脈管開存의 확진을 얻었으며 典型的인 動脈管開存에 해당되지 않는 Data 와 症狀이 있기는 하나 動脈管開存으로 인한 Hemodynamic 변화로 말미암아 앞으로 진행적으로 더욱 악화할 수 있는 肺循環系의 高血壓과 또 그것으로 인하여 유발되는 心肥大와 心機能障害를 중심으로 생각하면 이것들을 예방할 수 있는 치료방법은 오로지 動脈管開存을 폐쇄시키는 手術이 필요하다는 結論을 얻었다 모든 檢査成績에서 手術이 禁忌되는 징적은 없으므로 貧血을 교정하고 手術에 착수하였다.

手術所見: 手術은 1973年 12月 11日에 실시하였다. 氣管插管 全身麻酔를 주로 Halothene, Nitrous oxide 로써 지속하였다. 左側 第4肋間切로 開胸을 실시한바 左肺는 유착이 없고 깨끗한 正常肺였다. 開胸후 비로서 발견한 多發性 血管畸形의 病理解剖學的所見은 略圖로 표시한 Fig. 3과 같다.

첫째 動脈弓의 彎曲度가 정상보다 확대되어 있어서 동맥궁의 상한계가 높게 위치하고 있었고, 동맥궁의 左緣도 左側으로 많이 移動되어 있었다. 동맥궁 전체의 搏動은 心搏에 일치하나 正常以上으로 활발하게 뛰고 있었다. 動脈弓의 下行脚은 動脈壁 자체는 別變化가 없는 듯하나 덮여 있는 胸膜이 赤褐色으로 充血과 浮腫이 있

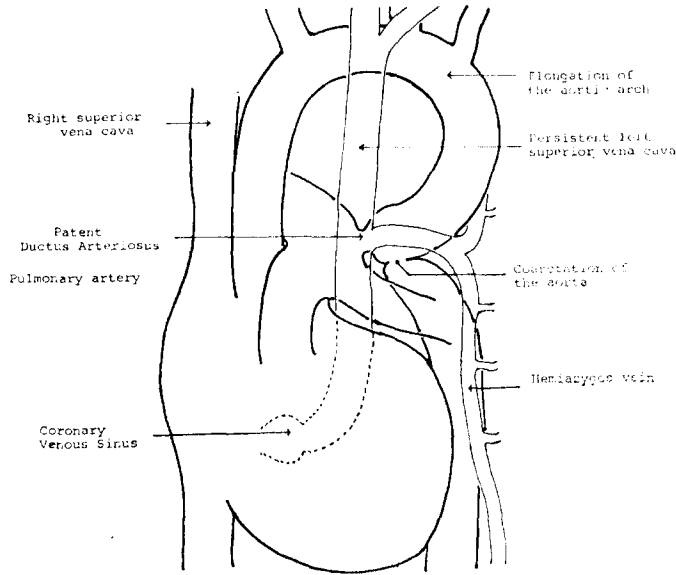


Fig. 3. Diagrammatic illustrations of anatomical relationship of the patent ductus arteriosus, coarctation of the aorta, persistent left superior vena cava, and hemiazygos vein.

었다. 동맥궁의 分枝인 左鎖骨下動脈, 總頸動脈, 無名動脈은 이상이 없다.

大動脈縮窄은 동맥궁의 하행각이 胸部大動脈으로 이행하는 부분 즉 해부학적으로 Isthmus portion 에 발생하여 있으며 전체의 外側緣은 “3字型”을 형성하고 있다 그리고 縮窄 直上部 즉 동맥궁 下行脚의 마지막 部分에 外徑 약 12mm 되는 動脈管이 肺動脈과 連結交通 되고 있으며 左右肺動脈의 分岐部는 크게 擴張 되어 있었다. 動脈管의 형태는 管이라기보다는 瘻孔이 있다. 大動脈縮窄은 典型的인 成人型이며 짧은 部分에 성립한 극히 심한 縮窄이었다. 胸部大動脈의 縮窄以下部分에 狹窄性 動脈擴張은 없었고 크게 擴大된 副血行路의 分枝들이 여러개가 연결되어 있었다. 縮窄의 構造는 외관으로는 끈으로 졸라 맨듯한 형태이고 內部는 縮窄部이 隔膜 (diaphragm)이 內部로 돌출하여 있고 그 중앙에 小孔이 뚫려져 있는 고도의 狹窄이었다. (Fig. 6, A) 따라서 Hemodynamic 는 동맥궁의 혈액은 대부분이 동맥관을 통하여 肺動脈으로 流入하고 있어서 肺動脈에서는 강한 Thrill 이 촉진되었다. 胸腹部大動脈의 血流는 대부분이 副血行路를 통하여 유입된 것이므로 搏動이 거의 없을 정도로 미약하였다.

다음은 左上空靜脈인데 左鎖骨下靜脈과 淺部 及 深部 頸靜脈이 합쳐서 左上空靜脈을 이루고 胸部前方을 下行하여 動脈管과 肺動脈의 전방을 지나서 心囊을 관통하

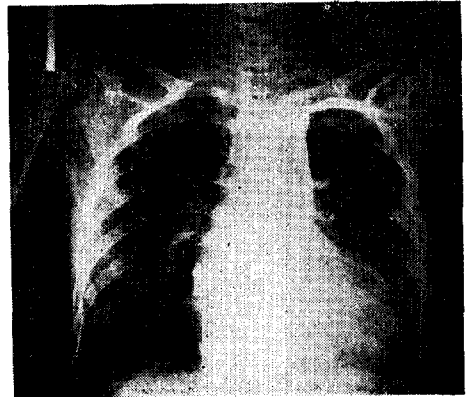


Fig. 4. The venogram demonstrates the persistent left superior vena cava running down anteriorly from the aortic arch and pulmonary artery and draining into the coronary venous sinus.

여 心囊내로 진입하고 心臟의 후방을 하행하여 冠狀靜脈洞으로 開口하고 있었다. 術後 左上空靜脈을 조영촬영한 것은 Fig. 4과 같다. 따라서 血流의 短絡(shunt)이 없이 靜脈血이 右左房으로 環流하는 Hemodynamic 였다.

以上과 같이 문헌에서도 찾아볼 수 없는 動脈管開存, 大動脈縮窄, 그리고 左上空靜脈의 殘存의 3者를 合併한 大血管의 先天의 多發性畸形의 형성하고 있었다.

矯正手術은 Hemodynamic를 감안하여 먼저 大動脈 縮窄을 교정하기로 계획하였다. 縮窄部에 가까이 있는 副血行路의 動脈分枝 2개를 결찰절단하고 縮窄部 上下의 動脈을 剝離하고 遊離시켰다. 이때 迷走神經과 그 分枝인 回歸神經을 분리하였다. 血流遮斷에 있어서는 上半身과 腦髓는 이미 상당히 높은 血高壓이 조성되고 있기 때문에 그 이상의 血壓上昇으로 발생할 수도 있는 사고를 피하기 위하여 動脈管을 통하는 短絡血流을 逆利用하였다. 즉 動脈管을 통하는 短絡血流을 許容하는 위치에서 縮窄上部의 血流을 Satinsky's clamp로서 Fig. 5과 같이 차단하였던 바 術中에 염려할만한 上肢의 血壓上昇은 없었다. 縮窄下部의 大動脈은 副血行路가 성립되어 있기 때문에 특별한 고려없이 Potts's clamp로써 차단할 수 있었다.

縮窄部分은 Fig. 6과 같이 上下를 部分切除하고 縮窄

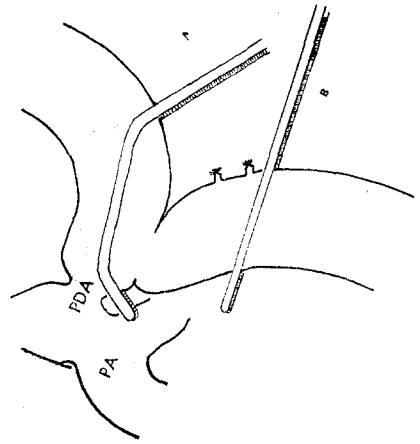


Fig. 5. Cross clamping the aorta above and below the aortic coarctation.

A: Satinsky's forceps, B: Potts's forceps.

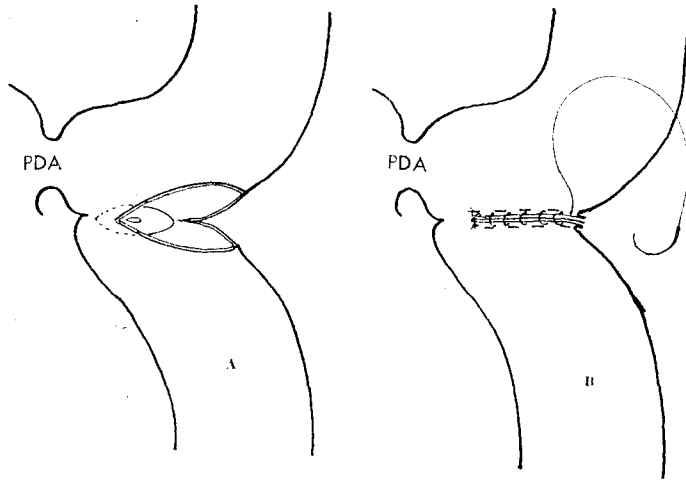


Fig. 6. Schematic illustrations of operation technique.

A: Partial resection of the aortic wall just above and below the coarctating line of the aorta. The inside on the coarctating line of the aorta seen a membranous protrusion of fibrotic tissue

B: Aortorrhaphy suture with atraumatic needle 3-0 silk.

中心部の 隔膜을 切除한 다음 成形縫합을 실시하였던바 만족스러운 內腔擴張을 얻을 수가 있어서 血流遮斷의 제거한 즉시로 足背動脈의 脈搏을 촉진할 수 있는 成果를 나타냈다.

動脈管의 폐쇄는 동맥관의 구조가 切斷術法을 이용하기에는 불리하기 때문에 2重結紮 術法으로써 폐쇄시켰다. 動脈管의 結紮에 앞서서 약 20分間 動脈管血流을 假遮斷하고 異常反應이 없는 것을 확인한 다음 永久的遮斷을 조작하였다. 左上空靜脈은 shunt가 없기 때문에 그대로 방치하였다.

手術野에 止血을 확인한 다음 chest tube를 挿入하고 格式대로 開胸을 縫合閉鎖하였다.

術後經過: 氣管 tube 拔去時는 血壓이 170/80mmHg 脈搏 130/分이었으나 그후부터 血壓이 상승하여 30分후에는 즉 縮窄矯正, 動脈管結紮 부터 약 2時間 후에는 血壓 220/90 mmHg 을 기록하였으며 이런 高血壓 상태가 약 2時間 계속한 후에 血壓이 서서히 하강하기 시작하여 術後 24시간에는 150/90 mmHg 術後 36시간에는 130/80 mmHg 이고 術後 5일 이후는 120/80 mmHg 으로 정상혈압이 계속하였다. 下肢의 血壓은 術前에는 촉진

할 수 없었던 것이 술후에는 130/90 mmHg 으로 상승하였고 足背動脈의 맥박도 정상적으로 촉지되었다. 혈압이 정상적으로 호전함에 따라서 고혈압으로 인한 自覺症狀은 없어졌고, 술후 神經麻痺, 胃腸出血 및 潰瘍 등 합병증도 나타나지 않았다.

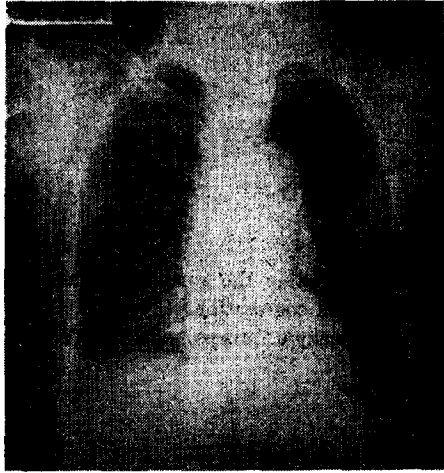


Fig. 7. Posteroanterior plain chest film at the three months after operation reveals the normalized Cardiac silhouette and decrease of pulmonary vascularities in the lungs.

술후 3개월에 촬영한 胸部 X-ray film (Fig. 7)에서는 心肥大가 없어져서 정상크기의 心臟像이고 肺血管增多像도 소실하여 정상肺를 나타내고 있는 좋은 결과를 얻었으며 현재 좋은 상태로 다시 學業을 계속하고 있다.

### 考 察

歐美地方의 문헌에서는 動脈管開存과 大動脈縮窄의 手術報告例를 많이 볼 수 있으며 手術에의 총수는 막대한 숫자를 기록하고 있다는 것은 서론에서 言及하였다.

大動脈縮窄은 Crafoord 가 1944년에 처음으로 縮窄部 切除 및 端端吻合術으로써 矯正手術을 성공시켰지만 아직 까지도 여러가지 문제점이 있다. 그동안 縫合材料의 改良 즉 atraumatic needle 의 考察, 同種 혹은 異種貯藏血管의 利用, 그리고 人體組織과 親和力이 강한 人造血管의 제조 등이 개선됨에 따라서 血管外科가 활발하게 보급되어서 여러가지 형태의 大動脈縮窄에서 端端吻合術뿐만 아니라 縮窄部 切除 후 血管缺損이 비교적 긴 것도 代用血管을 인식하는 Prosthesis 로써 거의 모든 大動脈縮窄의 矯正手術이 가능하게 되어서 현재는 보편적으로 施術되고 있으며 手術死亡率도 대단히 감소되고 있다는 것은 周知의 사실이다.

先天的 血管畸形은 動脈管開存이나 大動脈縮窄이 단

독으로 발생하는 경우가 절대로 많지만 기타 心臟 및 血管畸形을 합병하는 경우도 드물게 있다. 西獨 Düsselldorf大學의 Derra<sup>27)</sup>教授의 集計는 1948년부터 1960년 4월까지 379예의 動脈管開存을 手術하였는데 기타 心血管의 先天的畸形을 합병한 症例는 12例(3.17%)였는데 이중에 大動脈縮窄을 동시에 手術한 症例는 단 1例(0.26%) 뿐이었다. Bauersfeld et al<sup>11)</sup>는 動脈管開存의 手術 22例中 大動脈縮窄을 합병한 症例는 1例였으며, Cleland et al<sup>6)</sup>는 大動脈縮窄의 手術 40例中 動脈管開存을 합병한 症例는 2例였으며 Cleland et al<sup>4)</sup>는 動脈管開存의 手術 165例中 大動脈縮窄을 합병한 것이 10例이었으며, 大動脈縮窄과 합병하는 心臟畸形의 발생빈도는 大動脈瓣膜疾患, 動脈管開存, 心室中隔缺損, 僧帽瓣膜疾患의 順이며 특히 乳兒에서는 心內膜의 fibroelastosis 와 Hypoplastic left heart syndrome 이 발생빈도가 많은 합병증이라고 말하였다. 그외에도 先天的 血管畸形의 合併에 혹은 혈관畸形과 심장內畸形을 合併한 管例의 발표가 있다. <sup>10, 13, 12)</sup>

出生直後에 發病하는 乳兒型 大動脈縮窄은 畸形이 복잡하고 또 그 정도가 심하고 心臟內畸形을 합병하는 경우가 많아서 生後 1년 이내에 사망하는 경우가 많다. Becker<sup>14)</sup>는 乳兒의 大動脈縮窄 100例를 관찰한 바 6개월 이전에 사망한 것이 77예이며 이중 91%가 1개 혹은 2개 이상의 心臟畸形을 합병하였고, 6개월이상 생존했다가 사망한 것이 23예이며 이중 74%가 1개 혹은 2개 이상의 心臟畸形을 합병한 결과를 나타냈다. 그리고 100예 중 34예가 動脈管開存과 大動脈縮窄을 합병하고 있었다 乳兒型의 大動脈縮窄 일수록 많은 복잡한 畸形을 합병하고 있으며 따라서 예후도 나쁘다는 것을 알 수 있다.

左上空靜脈은 단독으로도 발생하지만 기타 心血管畸形과 합병하는 경우가 더욱 많다. 左上空靜脈이 殘存하고 있어도 短絡(shunt)이 없어서 교정수술이 필요없는 경우가 많기 때문에 임상적으로 중요하지 않으며 과거에는 剖檢이나 心臟手術시에 부수적으로 발견되는 기형이었다. 그러나 드물게는 다른 心臟畸形과 합병하고 還流血液이 左心으로 유입하는 shunt를 형성하는 것도 있으며 이때는 교정수술이 필요하여진다.

Khoury et al<sup>17)</sup>는 X-ray 心血管造影 275 예중 12예에서 左上空靜脈의 殘存을 증명하였는데 이들이 합병하고 있었던 心血管疾患은 僧帽瓣狹窄, 右上空靜脈의 缺如, 心室 및 心房中隔缺損, 大動脈鑄位, 肺動脈狹窄, Fallot's 5徵症, 總動脈幹 등이었다. 그外 左上空靜脈의 殘存과 大動脈縮窄이 합병한 보고에도 있다.

그러나 左上空靜脈, 動脈管開存, 大動脈縮窄의 3자

합병한 중에는 문헌에서 찾아볼 수가 없었다. 大動脈縮窄 자체가 희귀한 우리나라에서는 이러한 다발성 血管畸形은 아직 발표예가 없는 귀중한 중이라고 생각한다.

開胸하고 비로서 발견하였으므로 복잡한 解剖學的構造와 Hemodynamic 를 주로한 病態性 生理學的 精確한 파악을 위하여 심중이 검토하면서 수술을 진행시켰다. 동맥의 血流遮斷에 있어서는 2개의 요소를 고려하지 않을 수 없었다. 첫째 心臟과 腦髓의 高血壓이 더욱 크게 상승하므로써 발생할 수도 있는 事故를 방지하는 문제이며, 둘째는 血流遮斷 이하부문의 血液供給 問題였다.

첫째 문제를 위해서는 動脈管開存이 합병한 것을 逆利用 하므로써 해결할 수가 있었다. 즉 動脈管開存이 大動脈縮窄보다 上部(中心部)에 위치하고 있기 때문에 動脈管의 左→右 shunt 血流量을 허용하는 위치에서 血流을 차단할 수가 있었다. 본중에는 大動脈縮窄이 고도로 협착한 경우였으므로 동맥궁을 통과한 혈액의 대부분이 肺動脈으로 短絡流入하고 있는 Hemodynamic 이었으므로 肺循環系에 급작한 변동은 없는 상태였다. 둘째는 고도의 大動脈縮窄이었으므로 股動脈 足背動脈의 맥박이 촉지되지 않는 상태이기는 하나 腹部와 下肢로 血流가 통하고 있는 것은 副血行路가 왕성하게 발육하고 있었기 때문이었다. 따라서 縮窄 直下部에서 血流을 차단할 수 있었다.

Taussig<sup>26)</sup>에 의하면 大動脈縮窄은 胎生期에 발생하는 畸形이므로 胎生期에 이미 Hemodynamic 의 변화에 대하여 順應하여 血行路가 형성되는 결과를 나타내기 때문에 動脈管이 大動脈縮窄보다 中心部에 연결交通되면 副血行路가 形成發育하고, 반대로 動脈管이 縮窄部보다 말초부에 연결 交通되면 肺動脈의 血液이 縮窄以下の 胸部大動脈으로 많이 流入하기 때문에 副血行路가 形成되지 않는다고 설명하였다. Kundt 와 Kremer<sup>27)</sup>는 大動脈縮窄 245예를 수술하였는데 1예에서 下半身癱瘓가 나타났으며, 이 症例를 검사한 후는 수술시에 縮窄部를 Bypass 하는 副血行路를 확인하고 血流을 차단하였던바 下半身癱瘓의 사고를 방지할 수 있었다고 말하였다. 그리고 副血行路가 미약할 때는 低溫法 혹은 Bypass 를 설치하고 血流을 차단하면 안전하다고 말하였다.

術後 收縮期 血壓이 최고 220 mmHg 까지 상승하였는데 그 기전을 확실히는 알 수 없다. 血壓이 상승하기 시작한 시점은 35分間の 대동맥 차단을 제거한 시점부터 95分후가 된다. 혈압상승의 양상도 확창기혈압은 변동이 없이 90 mmHg 를 그대로 유지하면서 수축기혈압만이 術中에는 160 mmHg 정도를 유지하던 것이 220 mmHg

까지 상승하고 약 2시간 지속하다가 다시 서서히 하강하여 24시간후는 정상치에 가깝게 되었다. 따라서 혈압 상승의 理由는 북부대동맥의 血流急増으로 말미암아 副腎血流도 증가하였기 때문에 副腎의 昇壓作用物質인 Catecholamine 이 多量 순환혈액중에 방출되어서 나타난 血壓上昇現象이라고 생각하고 있다.

## 結 論

動脈管開存, 大動脈縮窄 그리고 左上空靜脈의 殘存 등 3자를 합병한 先天의 多發性 大血管畸形 환자에서 病理解剖와 Hemodynamic 를 밝히고 大動脈縮窄에 대한 矯正手術과 動脈管開存에 대한 閉鎖手術을 시술하였고, 左上空靜脈은 shunt 가 없어서 그대로 방치하였던바 血液循環이 정상으로 회복한 우수한 성적으로 치유되었으므로 발표하는 바이다.

## REFERENCES

1. Clagett, O. T., Kirklin, J. W. and Ellis, Jr. F. H.: *Surgical treatment of coarctation of the aorta. Surg. Clin. N. Amer., Mayo Clinic No. (937-946), 1955.*
2. Tubbs, O. S.: *Surgical treatment in coarctation, Brit. Med. Bull., 11:197, 1955.*
3. Littman, I.: *Unsere Erfahrungen über die chirurgische Behandlung der Coarctatio aortae, Zbl. Chir., 79:1398, 1954.*
4. Cleland, W., Goodwin, J., McDonald, L. and Ross, D.: *Medical and Surgical Cardiology, p. 622, Blackwell Scientific Publications, London, 1969.*
5. Cleland, W. P., Counihan, T. B., Goodwin, J. F. and Steiner, R. E.: *Coarctation of the aorta, Brit. Med. J., 3:379, 1956.*
6. D'Abreu, A. L. and Parsons, C.: *Surgical treatment of children with coarctation of the aorta, Brit Med. J., 4989 (390-393) 1956*
7. Walker, W. J., Bowers, W. F., Harrell, H. C., Gilpatrick, G. W., Coles, J. E., Barquist, R. F., Dettinger, G. B., Fahy, D., Nicholas, T. H. and Forrester, R. H.: *Experiences in cardiovascular surgery, Patent ductus arteriosus and coarctation of the aorta, U.S. Armed Forces Med. J., 6/8 (1103-1116), 1955.*

8. Secher, O., Husfeldt, E. and Therkelsen, F.: *Controlled Hypotension curing operation for coarctation of the aorta*, *Thorax*, 11:25-29, 1956.
9. Warden, H.E., De Wall, R.A., Cohen, M., Varco, R.L. and Lillehei, C.W.: *A surgical-pathologic classification for isolated ventricular septal defects and for those in Fallot's tetralogy based on observation made on 120 patients during repair under direct vision*, *J. Thoracic Surg.*, 3:21, 1957.
10. Fowler, N.O.: *Physical diagnosis of heart disease*, p.78, Macmillan Comp., New York, 1962
11. Bauersfeld, S.R., Adkins, P.C. and Kent, E.M.: *Patent ductus arteriosus in infancy*, *J. Thoracic Surg.*, 33:123, 1957.
12. Gammelgaard, A. and Baden, H.: *The surgical treatment of coarctation of the aorta in infants*, *Minerva Cardioangiol.* 4:541, 1956: *Exc. Med. IX Surg.*, 11:7 (1253), 1957.
13. Stallworth, J.M., Weinberg, M. and Jeffords, J.V.: *Surgical correction of coarctation of the aorta combined with aortic valve regurgitation*, *Surgery*, 40:575, 1956.
14. Becker, A.E., Becker, M.J. and Edwards, J.E.: *Anomalies associated with coarctation of the aorta: Particular reference to infancy*, *Circulation XII:1067*, 1970.
15. Wedemeyer, A.L., Lucas, R.V. Jr. and Castaneda, A.R.: *Taussing-Bing's malformation, coarctation of the aorta, and reversed patent ductus arteriosus, Operative correction in an infant*, *Circulation*, XLII:1021, 1970.
16. Derra, E., Loogen, F. and Satter, P.: *Anomalien der unteren Hohlvene*, *Deuts. Med. Wochenschr.*, 90:689, 1965.
17. Khoury, G.H. and Eung Man Cha: *Persistent left superior vena cava*, *Radiologic and clinical significance*, *Radiology*, 103:375, 1972.
18. Sherafat, M., Friedman, S., Waldhausen, J.A.: *Persistent left superior vena cava draining into the left atrium with absent right superior vena*, *Ann. Thoracic Surg.* 11:160, 1971.
19. Colman, A.L.: *Diagnosis of left superior vena cava by clinical inspection: a new physical sign*. *Amer. Heart J.*, 73:115-120, 1967.
20. Pastor, B.H. and Blumberg, B.I.: *Persistent left superior vena cava demonstrated by angiocardiology*, *Amer. Heart J.*, 55:120-125, 1958.
21. Campbell, M. and Deuchar, D.C.: *Left-sided superior vena cava*, *Brit. Heart J.*, 16:423, 1954
22. Gorlin, R.J.: *Robin's syndrome: a probably linked recessive subvariety exhibiting persistent left superior vena cava and atrial septal defect*, *Amer. J. Dis. Child.*, 119:176, 1970.
23. Brown, F.N.: *Single left superior vena cava with aortic coarctation*, *J. Thorac. Surg.*, 23:160, 1952.
24. Fraser, R.S., Dvorkin, J. and Rossall, R.E.: *Left superior vena cava: a review of associated congenital heart lesions, catheterization data and roentgenologic findings*, *Amer. J. Med.*, 31:711, 1961.
25. Taybi, H., Kurlander, G.J. and Lurie, P.R.: *Anomalous systemic venous connection to the left atrium or to a pulmonary vein*, *Amer. J. Roentgen.*, 94:62, 1965.
26. Meadows, W.R. and Sharp, J.T.: *Persistent left superior vena cava draining into to the left atrium without arterial oxygen unsaturation*, *Amer. J. Cardiol.*, 16:273, 1965.
27. Kundt, H.W. and Kremer, K.: *Die Aortenisthmusstenose: Ed. Kremer K.: Die chirurgische Behandlung der angeborenen Fehlbildungen*, p. 183, Georg Thieme Verlag, Stuttgart, 1961.
28. Taussig, H.B.: *Congenital malformation of the heart*, New York, 1947, cited from 27.