大韓胸部外科學會誌 第11卷 第1號
Vol. 11, No. 1, March, 1978

慢性 非特異性 動脈炎에 의한 非典型的 下行胸大動脈狹窄症

—Bypass graft를 施行한 1例—

장 운 하·유 회 성

=Abstract=

Atypical Coarctation in the Descending Thoracic Aorta

—Treated by bypass graft—

Un-Ha Chang, Hoe-Sung Yu, M. D.

A 15 years Old girl was admitted with chief complaints of intermittent claudication of lower extremity, dizziness, and headache for 5 years.

On admission, malignant hypertension was noted in the upper part of body (190-150/120-110), but femoral & dorsalis pedis pulse could not palpate. Once she had experienced C. V. A. due to hypertension of upper part, about 6 years ago. On ancultation, systolic murmur was audible along the left sternal border.

E. C. G. Showed left ventricular hypertrophy pattern, and others within normal limit.

Retrograde aortography demonstrated diffuse narrowing of entire thoracic aorta with underdeveloped lower abdominal aorta (below the renal artery) & both common iliac artery, and rich collaterals, but normally visualized greater arteries in the aortci arch.

On left posterolasteral thoracotomy, entire descending thoracic aorta revealed marked narrowing with mild perivascular adhesion, but no mediastinal pleura adhesion.

These findings suggest as congenital type of atypical coarctation in the eatire thoracic aorta with mild secondary change.

But histopathology was showed the findings of chronic non-specific aortitis, later.

Dacron by pass graft was performed with end to side anastomosis between graft and aortic wall.

After operation, all her preoperative symptoms & signs were disappeared, and discharged with good general condition.

Ⅰ. 서 론

典型的 大動脈狹窄症은 先天的으로 左鎖骨下動脈直下部에 해당하는 大動脈狹部에 호발하나, 非典型的 大動脈狹窄症은 이와는 달리 下行胸大動脈이나 腹大動脈에 好發한다. 前者는 서양인에게 많고 後者는 東洋人에게 많다. 발생원인은 아직 불명이며, 前者는 先天性이며, 後者는 後天性이 많다. 전형적 협착증의 외과적 성적은 그 치료성적이 우수하나, 비전형적 협착증의 경우는 수술 數도 적고 術後 성적도 그렇게 좋지 못하다. 著者들은 1965年부터 1976年까지 비전형적 대동맥 협착증 4例

國立醫療院 胸部外科

를 bypass graft를 실시하였으나 術後 1年 이상의 生存者는 없었다. 그리고 4例 모두 後天的型으로 生覺되었다. 이번 1977年 8月 下行胸大動脈 全盤에 걸쳐서 發生한 非典型的 大動脈狹窄症 1例를 Bypass graft를 실시하여 좋은 성적을 얻었기에 手術所見과 문헌고찰을 아울러 症例報告하는 바이다.

Ⅱ. 증 례

15세 女學生으로 下肢의 跛行(Claudication), 현기증, 두통 等을 主訴로 하여 1977年 7月 국립의료원 흉부외과에 입원하였다.

過去歷: 1971년도와 1975년도에 신체상부의 고혈압으로 인한 뇌졸증, 下肢의 跛行, 眩氣症 等의 症狀으로 本院 小兒科에 두 차례에 걸쳐 입원하였고, 大動脈撮影을 시행하여 비전형적 대동맥협착증, 혹은 Takayasu씨 동맥염 等의 診斷하에 症狀的 치료만을 하였다. 家族歷은 中流가정의 둘째 딸이며 부모와 가족은 모두 건강하다.

現病歷: 1971年 소아과에 胸卒症으로 입원하기 前까지는 비교적 양호한 건강상태를 유지할 수 있었으나 그 후부터는 間歇的 跛行, 眩氣症, 頭痛 等이 계속 악화되어 外科的 치료를 받기 위해서 本院에 다시 입원하였다.

理學的 所見: 입원 당시 발육과 영양상태는 良好하였다. 右側上肢의 血壓은 180/130 mmHg, 左側上肢의 血壓은 200/110 mmHg로 심한 高血壓을 보였고 兩下肢의 맥박은 전연 촉지할 수가 없었다. 視診上 경부에서는 경정맥 팽대를 볼 수 없었고(皮下靜脈의 팽대도 볼 수 없었다. 肺청진上 호흡음은 正常이었고, 心臟청진上 Grade Ⅱ-Ⅲ 정도의 수축기 雜音이 左側前胸部 下部에서 들렸다. 腹部에서는 이상소견 없었고, 下肢는 약간 위축되어 보였고 맥동은 전연 촉지되지 않았다. 입원당시의 高血壓과 乏尿症은 利尿劑를 투여함으로써 血壓 140/100 정도로 하강되었고 尿量도 平均 600~700 ml 이상 배설되었다.

試驗室檢査所見: 血液檢査上 血色素 12.7 gm% 赤血球 평균용적 38% 血沈 8 mm/hr 白血球 6400/mm³ 赤血球 4.4Mil/mm³ 血小板 228.000/mm³ 網狀赤血球 0.6% W.B.C의 Diferential count, prothrombin, 혈액응고 및 出血時間, 전해질검사, 간기능검사 等은 모두 정상소견을 보였다. C.R.P.는 (++)의 양성을 보였고 Blood A.S.T.는 1600 unit/ml로 심히 증가되어 있었다. 그래서 penicillin과 Aspirin을 투여하였다. 尿검사소견은 正常이었고 VDRL, L.E. cell 等은 陰性이었다.

Fig 1. Preoperative aortogram(npper & middle), and schematic drawing of preop. aortogram & bypass graft(Lowey)

胸部 X 線所見: 심장의 크기는 정상이었고, 대동맥궁도 정상이었으며 肋骨의 notching은 보이지 않았다. 심전도 소견: 약간의 左心室肥大소견만 있었다.

大動脈撮影所見: 大腿動脈을 통한 Seldinger method로 catheter를 대동맥에다 삽입하고 사진을 撮影한 바, 上行大動脈, 대동맥궁, 兩側腕頭動脈, 鎖骨下動脈은 정상

으로 보였고 下行胸大動脈은 左鎖골하동맥직하부에서 횡경막에 이르는 部位까지 全盤에 걸쳐서 협착이 있으며 그 내경은 4-5 mm 를 나타내었다. 협착上部의 側部循環(collateral circulation)이 아주 심하였다. 특히 兩側內乳동맥, 側胸動脈의 뚜렷한 확장이 보였다. 그리고 신장동맥 분기점 以下部의 腹部大動脈에서부터 兩총장골동맥에 이르는 部位는 아주 발육이 저하되어서 그 내경이 7-8 mm 로 測定되었다(Fig 1). 위와 같은 검사소견으로 術前 진단은 全下行胸大動脈에 생긴 비전형적 대동맥협착증으로 내리고, 협착上部의 高血壓과 협착下部의 血流量을 改善하기 위하여 Dacron bypass graft 를 시행하기로 하였다. 협착上下部의 側部循環은 아주 좋으나 手術時 장시간 대동맥을 遮斷해야 할 경우의 복부와 척수의 ischemic effect 와 심부담가중을 우려하여 보조순환을 시키기 위한 External P.V.C. tube 을 준비해 두고 1977年 8月 手術을 시행했다.

手術所見 : 4번째 肋間을 통한 ·背後側面(posterolateral) 開胸術을 실시하여 左鎖骨下動脈에서 4 cm 末端부터 횡경막上 4 cm level 까지 이르는 全下行胸大動脈에 狹窄이 있음을 확인하고 먼저 末端部부터 approach 하기 위해서 8번째 肋間을 통한 또 다른 開胸절개를 넣었다. 협착部의 대동맥은 혈관주위 조직과의 유착이 적고 종격동과의 유착도 없었다. 먼저 협착부末端을 노출시켜 血管鉗子로 latecal clamp 를 가하고 16 mm 짜리 Dacron graft 를 端側吻合(end to side anastomosis)을 하였고, 다음으로 협착近位部 대동맥을 lateral clamp 시키고 graft 와 대동맥벽間에 端側吻合을 시행하였다(Fig. 1). 이 때 대동맥벽은 정상보다 두터웠고 동맥경화성 변화가 있었다. 아주 少量의 대동맥벽전층의 조직을 生檢하였다. 術中血壓은 aortic clamp 時 200/140까지 오른적이 있으나 graft 시행후는 하강하였고, 術中尿量은 충분하였으며, 下肢의 맥박은 術後바로 촉지되었다.

術後經過 : 수술 후 특기할만한 合併症은 없었으나 手術後 곧 血管이 180-170/120으로 上昇하였다. 이는 교감신경계의 일시적인 기능항진 때문이라 한다. Chlorpromazine 투여로 점진적으로 혈압이 하강되어 術後 4日째에 정상혈압으로 되었다. 그리고 術前에 있었던 모든 자각 및 타각증상은 소실되었다. 本 환자는 경과양호하여 수술 후 4주만에 퇴원했으며 퇴원당시 上肢血壓은 100/60, 下肢血壓은 120/80으로 정상이었고 좌측 胸骨末端部에서 청진되던 수축기 잡음도 소실되었다.

病理組織學的 所見 : 肉眼的 소견 : 절제한 동맥의 切片으로 1×0.4×0.2 cm의 크기이며 肥厚는 현저하지 않았으며 外見으로는 器質的 염증반응이 적었다. 그리고

Fig. 2. Histopathology of the coarctation. 20×20

백색 내지는 황색을 띄는 atheroma 가 부착된 것을 볼 수 있었다.

組織學的 所見 : 동맥의 내막층의 內皮(endothelial lining)는 불규칙하게 박리되었고 섬유소성 물질로 덮혀 있으며 기질화된 atheroma 가 내막층에 부착되어 있는 것이 보였다. 中膜은 혈관주위로 원형세포의 침윤이 보였다. 外膜은 작은 원형세포의 침윤과 함께 비후와 섬유화가 보였다. 이와 같은 소견으로 만성 비특이성 동맥염이란 최종 결론이 내려졌다(Fig. 2).

Ⅲ. 고 안

대동맥 협착증은 先天性 심혈관 질환의 한 중요한 질환으로, 치료하지 않을 경우 수명을 훨씬 단축시키며, 手術로서 기능적으로 정상으로 교정할 수 있다. 서양인에서는 대부분이 대동맥 협부의 좌쇄골하동맥 직하방에 好發하는 先天性 질환이며, 다만 2%의 患者에서 비전형적 협착증을 본다고 한다. 그러나 동양인에서는 비전형적 협착증의 발생빈도가 서양 보다 높다고 한다. Kimoto 는 日本人에서 30例의 대동맥협착증中 18例가 胸部 내지는 腹部 협착증이었음을 보고한 바 있다.

저자 등은 국립의료원 흉부외과에서 1959년부터 현재까지 3例의 전형적 대동맥 협착증과 10例의 비전형적 대동맥 협착증을 경험하였다.

비전형적 협착증의 원인은 현재까지 불명이나 대부분이 후천성, 비특이성 만성동맥염이며, 소위 원발성 동맥염과 병리조직학적 소견이 일치한다고 한다.

대부분이 후천적인 비전형적인 대동맥 협착증은 대부분이 선천성인 전형적 협착증과는 달리, 협착부의 外徑은 비교적 넓은데 그 內徑은 비후가 심하여 협소하다. 그리고 대동맥 주위조직과의 유착도 많아, 後天的 염증성임을 말해 준다.

그러나 금번 경험한 例는 例外로, 협착이 흉부대동맥 전반에 걸쳐 있는 비전형적 협착증이지만, 대동맥 주위 조직과 유착이 적고, 內徑의 비후가 적고, 또한 內膜의 염증변화가 경미한 점 等은 慢性 非特異性 動脈炎에서 흔히 보는 소견은 아니고 오히려 先天的 型에서 보는 소견이나, 병리조직학적 소견은 만성 비특이성 동맥염으로 나왔다.

비전형적 협착증의 증상은 병변부위 협착정도에 따라 상이하다. 신동맥 上部에 생기는 비전형적 협착증은 전형적 협착증에서 보는 증상과 유사하며, 주로 上部高血壓으로 인한 증상들이며, 하지무력과 間歇的 跛行 등은 드물다. 신동맥 침범시는 고혈압, 심장쇠약, 뇨독증 등이 일어나기 쉽다. 그리고 협착이 신동맥下部에 생긴時에는 間歇的 跛行이 특징적 증상이다.

診斷은 上部의 高血壓, 下肢의 맥동감소 및 소실의 理學的 소견만으로 용이하게 할 수 있으며, 대동맥촬영으로 확진된다.

비전형적 대동맥협착증의 자연경과는 전형적 대동맥협착증과 대동소이하다. Senning 등이 보고한 바에 의하면 32명의 환자中 10名이 34歲 이전에 사망하였다. Ueda 등은 발생시기부터 사망까지의 기간은 협착부위와 정도에 따라 다르나, 대개 1년반에서 20년 사이라고 발표했으며 사망원인으로는 急性뇌출혈, 심부전, 폐부종 等을 들었다.

전형적 대동맥협착증에 대한 기술은 1835년 Schlesinger가 처음으로 기술하였고 1949년 Olim이 처음으로 대동맥재건술을 시도하였고 1951년 Beattie가 최초로 대동맥재건술 성공例를 문헌에 보고한 이후 東洋의 日本, 印度 等에서도 많은 例가 보고되고 있다.

국립의료원 흉부외과에서는 1965년부터 지금까지 비전형적 대동맥협착증 5例에서 Bypass graft를 시행했고, 원인으로서는 5例 전부가 비특이성, 만성 동맥염에 의한 후천성으로 생각되었다.

術後경과를 보면, 2例에서는 봉합부의 leakage로 각각 30시간, 1개월만에 사망하였고, 2例는 술 후 각각 6개월과 1년만에 사망하였다. 그리고 이번 症例는 現在 術後 2個月째인데 아무런 이상없이 일상생활을 잘하고 있다.

結　論

結論 : 15歲 女兒에서, 비교적 보기 드문 慢性 非特異性 動脈炎에 의한 下行胸大動脈협착증을 Bypass graft를 시행하여 좋은 결과를 얻었다.

References

1. Senning, A. and Johanson, L; *coarctation of Abdominal Aorta: J. of thoracic & candiovasc. Surg, 40:517 1960.*
2. Glenn, F. and Kibler, R.S., and Margileth, AM: *Coarctation of Abdomical Aorta. A case successfully treated surgically. J. Pediat. 52:191, 1958.*
3. Kimoto, S.: *Surgical treatment of coarctation of the aorta with Special reference to atypical Coarctation. Clin. Surg. (Japan), 15:5, 1960.*
4. Inada K, Shimizu H, and Yekoyama T: *Pulseless deasease and atypical coarctation of the aorta with special reference to their genesis. Surgery, 52:443, 1962.*
5. Nam. M.W. and Yu. H.S.: *Atypical aortic coartation at the level of Aortic Hiatus: The Korean J. of Thoracic & Cardiovasc. surgery: Vol. 5, June 1972.*