

## 先天性大動脈縮窄症四例

權仲赫 · 池幸玉 · 朴永寬 · 金近鎬

—Abstract—

### Successful Correction of Atypical Coarctation of the Aorta

— Report of Four Cases —

Jung Hyok Kwon, M.D.,\* Heng Ok Jee, M.D.,\*  
Young Kwan Park, M.D.,\* Kun Ho Kim, M.D.\*

This is a report on four cases of successful surgical correction of coarctation of the aorta (COA) in Department of the Thoracic & Cardiovascular Surgery, Hanyang University Hospital.

The first case was a postductal type of coarctation of the aorta associated with Patent ductus arteriosus (PDA), Persistent left superior vena cava (LSVC) and richly developed collateral circulation. Blood pressure was measured to be hypertensive at the arm, but hypotensive at the legs. The coarctation of the aorta was corrected with following procedure: Partial resection of the aortic wall with diaphragmatic structure just above and below the coarctating line of the aorta, and then the defect of the aortic wall was closed by lateral aortographic suture. PDA was closed by ligation procedure.

The second case a preductal type of coarctation of the aorta associated with PDA, LSVC, ventricular septal defect (VSD) and poorly developed collateral circulation. Normal blood pressure was measured at the arm, but hypotension was observed at the legs.

Correction of coarctation of the aorta was performed under the establishment of tube bypass because of poor collateral circulation.

After resection of coarctating short segment, end to end anastomosis was performed without any tension. PDA was closed by division procedure. Simple suture closure of VSD was performed by open heart surgery two weeks after correction of COA.

The third case was a long segment COA without any other anomaly. Blood pressure was measured to be hypertensive at the arm, but hypotensive at the legs. Vascular prosthesis was performed using Teflon graft tube after resecting coarctating long segment (6.5 cm) of the aorta.

The fourth case was a long segment COA associated with aortic insufficiency and richly developed collateral circulation.

Normal blood pressure was measured at the arm, but hypotension was observed at the legs. Vascular prosthesis was performed using Teflon graft tube after resecting coarctating long segment (6.0 cm) of the aorta.

Both blood pressure and peripheral pulse on the arm and the legs returned to normal postoperatively in all patients.

漢陽大學校 醫科大學 胸部外科學教室

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

## 序 論

Crafoord와 Nylin<sup>1)</sup>이 1945년에 처음으로 大動脈縮窄(COA)의 교정수술의 성공예를 발표한 이후 구미지방에서는 많은 COA를 수술하였다. 따라서 구미지방에는 COA에 대한 수술증례의 발표문헌이 대단히 많다.<sup>2,3,4,5,6,7,8,9)</sup>

西獨 Dusseldorf 대학의 Derra 교실에서 수술한 COA의 환자수는 1961년에 245예<sup>10)</sup>를 집계하였고 현재까지는 1,000예가 넘는다고 하였다.

그러나 우리나라는 근년에 와서 COA의 수술예가 발표되기 시작하였으나 극히 드물게 발표되고 있다.

이와같이 COA의 발생빈도가 東西洋間에 큰 차이를 가져오게된 이유는 人種이 다르다는 것 외에는 확실한 원인은 알 수 없다. COA는 선천성 대혈관 기형이지만 아직도 확실한 발생기전이 밝혀지지 못하고 있기 때문인 것도 있다.

성인형 COA는 현재 훌륭한 성적으로 시술되고 있다. COA는 성인형이라고 할지라도 일단 증상이 나타나면 상반신 고혈압이 진행적으로 악화하고 기타 합병증이 발생할기 때문에 교정수술을 받지 않으면 거의 모두 사망한다. 유아형 COA는 예후가 불량하다. Glass et al<sup>11)</sup>에 의하면 유아형 COA는 108예중 90%가 생후 1년 이내에 사망하였다. 이들은 preductal type 이었으며 대개는 心臟內에 다른 기형을 합병하고 있었다.

저자들은 1973년 11월 이후 한양대학교 의과대학병원 흉부외과에서 COA 4명을 수술하였다. 4명 모두 각각 다른 기타 기형을 합병하고 있었으며 그중 2명은 회귀한 긴 분절의 縮窄을 형성하고 있었던 흥미있는 증례들이었다.

## 症 例

### 症 例 1.

15세 女中 2年生이다 (Hosp. No. 068644). 乳兒 시기에 先天性 心臟病을 지적받았으나 별다른 사고없이 女中까지 진학하였다. 수년전부터 운동시에 호흡곤란이 시작되어 운동을 피하였으나 점차로 증상은 더 하였다.

入院(1973. 11. 28) 1주일전부터 호흡곤란, 心悸亢進, 흉부불쾌감이 더욱 증가하였고 두통까지 발생한 상태에서 입원하였다.

신체발육은 중등도이며 cyanosis는 없었다. 청진상 呼吸音은 이상이 없었으나 心音은 좌측 제 2늑간 胸骨緣에서 수축기 확장기의 連續性雜音이 강하게 청취되었다. 대동맥음은 제 1음에 약한 수축기잡음이 混合되었

고 心尖部에서는 약한 확장기 잡음이 청취되었다.

맥박은 분당 90이며 上肢에서는 강하게 촉진 되었으나 股動脈에서는 약하게 촉진되었고 족배동맥에서는 촉진되지 않았다. 혈압은 좌우상지가 190 - 185/100 - 85로 좌측이 약간 높은 고혈압이었으나 下肢에서는 혈압을 측정할 수가 없었다. 眼底는 병적소견이 없었다. EKG는 좌우 심실비대가 있었다. 혈액과 肝기능을 위시한 임상병리검사 성적들은 모두 정상 범위였다.

X-ray 흉부단순촬영상은 心음영의 확대, 肺野血管像의 증가등이 확실하였으나 잠식성(notching)은 없었다. 대동맥 조영촬영을 흉부대동맥의 상단까지 Catheter를 진입시키고 실시한바 좌우 肺동맥과 그 분지, 하행대동맥과 그 분지들까지 선명하게 조영되었다. 이것으로 動脈管開存(PDA)을 확진할 수가 있었으나 COA까지는 미처 생각지 못하고 간과하였다. 이상 검사 성적으로 PDA라는 진단하에 수술을 계획하였다.

手術所見: (1973. 12. 11) 기관삼관 전신마취하에 좌측 제 4늑간절개로 개흉하였던바, 수술전에 진단하였던 PDA외에 COA, LSVC등이 합병하고 있는 다발성 혈관기형이었다. 혈관기형의 병리해부는 그림 1-A와 같다. 대동맥궁이 흉부대동맥으로 이행하는 소위 大動脈狹部(isthmus)에 COA가 형성되었으며 PDA 직하부에 위치하고 있는 전형적인 成人型이었다. 혈작이 하부에는 혈관 확대는 없었고 크게 확대된 여러개의 늑간동맥이 연결되어 있어 부혈행로가 잘 발달되어 있었다.

축착부 내부는 隔膜(diaphragm)이 형성되었고 그 중앙에 小孔이 뚫려있는 고도의 축착이었다. (그림 1-A)

그리고 태생초기에 존재하는 좌측 上空靜脈(LSVC)이 잔존하고 있었으며 대동맥궁과 肺동맥의 전방을 하행하여 心낭내로 들어가서 관상정맥동에 개구하였다. 따라서 혈류역학상 정맥혈이 우심방으로 유입하는 정상혈류였다.

이와같이 PDA, Postductal COA, 정상혈류의 LSVC의 3가지를 합병한 선천성인 다발성 대혈관기형이었다.

교정수술은 그림 1-B와 같이 大動脈成形術法을 이용하였다. 대동맥차단은 副血行路가 발달하였지만 뇌수의 혈압상승을 고려하여 차단중에 혈류가 PDA를 통하도록 하였다. 축착상하부의 동맥벽을 그림 1-A와 같이 부분절제하고 隔膜도 절제하고 봉합폐쇄하였다. 혈류차단을 제거한 즉시 하지 및 足背動脈의 맥박을 촉진할수 있는 훌륭한 결과를 나타냈다. PDA는 미주신경을 피하고 이중 결찰술법으로 차단하였다. LSVC는 정상혈류이므로 그대로 방치하였다. 술후 혈압이 일시적으로 상승하였으나 술후 24시간에는 150/90 mmHg, 36시간에는 130/80 mmHg, 5일 이후에는 상지 120/80 mmHg, 하지 130/90 mmHg 였으며 합병증없이 경과하

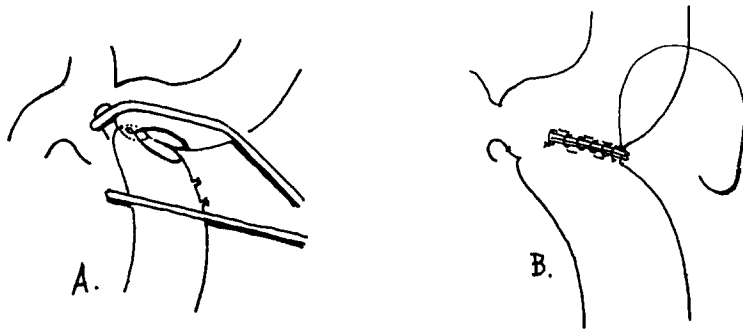


Fig. 1. Schematic illustration (case 1)

- A. Anatomy of postductal COA and PDA. The inside on the coarctating line seen a diaphragmatic membrane.  
 B. Lateral aortorrhaphic suture.

여 모든 증상도 쇠퇴하였다.

症例 2.

7세의 소아이다 (Hosp. No. 222347). 출생후부터 울면 호흡곤란이 나타나서 이때부터 선천성 심장병이 있다는 사실을 지적받았다. 운동시 호흡곤란, 빈번한 상기도감염등이 더하여지기 때문에 수술목적으로 1977년 1월에 입원하고 확진을 위하여 검사하였다.

신체발육은 약간 미달상태이나 외관상 이상이 없었다. 청진상 呼吸音은 정상이었으나 心音은 흉골좌연 전방에서 잡음이 들렸으나 제 3-4 늑간에서 수축기 잡음이 고음으로 강하게 들렸다. 맥박은 分當 120이며 상지에서는 강하게 촉진 되었으나 하지에서는 약하게 촉진 되었다. 혈압은 좌우상지는 120/110/60mmHg 였으나 하지는 110/90mmHg이었다. EKG는 좌심실비대 소견외는 없었다. 혈액과 肝기능을 위시한 임상병리검사 성적은 모두 정상 범위 내였다.

X-ray 흉부단순촬영상은 心음영확대, 肺혈관상의 증가, 약간의 肺울혈등이 있었다. 대동맥조영촬영을 흉부 대동맥 상단까지 Catheter 를 진입시키고 실시한바 대동맥이 조영되기 이전에 벌써 좌우 肺동맥과 그분지, 다음에는 좌심방, 좌심실, 상행대동맥과 대동맥중까지 조영 되었으며 대동맥중 하행각 끝에서 대동맥이 협착하였음이 증명되었다. 이것으로서 PDA와 COA를 증명할 수 있었으며 COA는 preductal type 이라는 것까지 확진할 수 있었다.

心導子검사에서는 catheter 가 우측 폐동맥의 말초까지 진입하는 한편 우심방에서 관상정맥동을 거쳐서 좌측을 상행하여 LSVC의 잔존이 증명되었다. 우심방과 우심실간의 산소 함량차는 평균 1.1 Vol.%이며 우심

실의 압력은 29/5 mmHg 였다. 본 검사로서 LSVC의 잔존과 VSD를 진단하였고 VSD는 적은 결손공으로 추측되었다. 以上 검사성적을 종합하여 PDA, COA, VSD, LSVC를 합병한 心血管의 다발성 기형이라는 진단으로 수술을 계획하였다. 수술은 VSD의 크기, 開心術에 있어서 체외순환의 혈류를 고려하여 PDA와 COA를 먼저 수술하고 다음에 VSD를 수술하는 순서로 진행시켰다.

一次手術(1977; 2.10)은 제 4 늑간 절개로 개흉하였다. PDA, preductal type의 COA, 관상정맥동에 개구한 LSVC등의 병리해부와 혈류역학은 술전진단과 일치하였다. 그러나 특수한 것은 부혈행로의 형성이 대단히 미약하다는 사실이다. 그이유는 PDA가 대동맥축착 이하에 개통되었고 VSD가 있으므로 우심실의 많은 혈액이 하행대동맥으로 유입하고 있기 때문이었다. 고도의 축착이면서도 하지동맥에서 혈압이 측정된것도 이것 때문이었다. 먼저 PDA를 이중결찰술법으로 차단하였다. 다음에는 축착상하부의 부혈행로 형성이 미약하기 때문에 먼저 Argyle's Gott Aneurysm shunt tube를 이용하여 左側 쇄골하동맥과 하행대동맥간에 迂廻路(bypass)를 설치하였다(그림 2-A). 그리고 대동맥을 차단한 다음 축착분절을 절제하고 직접 단단문합으로 연결하였다(그림 2-B). LSVC는 관상정맥동으로 개구하는 정상혈류역학이므로 그대로 방치하였다. 술후는 합병증이 없는 순조로운 경과로 퇴원하였다.

二次手術은 一次 수술후 15일만에 실시하였다. 흉골정중절개로 개흉하고 심낭을 절개하였다. 상하공정맥에는 우심방을 통하여 Catheter 를 삽입하고 동맥 cannula는 상행대동맥에 삽입한 다음 각각 심폐기회로에 연결하였다. 완전 체외순환을 시작한 다음 우심실을 중절개로 개심하였다.

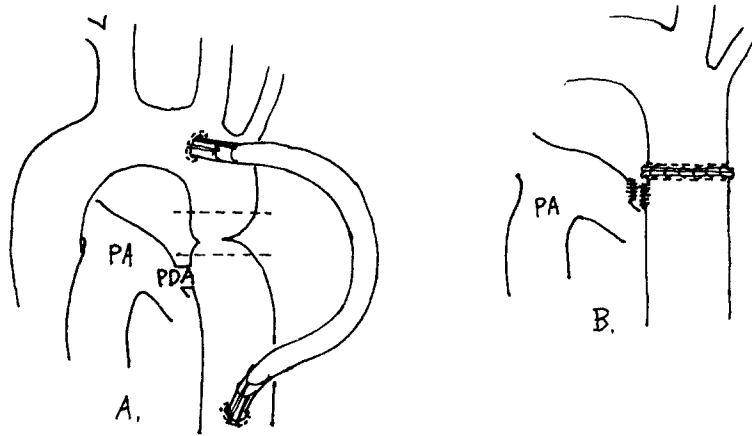


Fig. 2. Schematic illustration(case 2).

A. Anatomy of preductal COA and PDA. The establishment of tube bypass.

B. End to end anastomosis of the aorta. Division of PDA and suture closure.

VSD는 type III인 적은 결손공(1.3×0.5cm)이었던 술전진단과 일치하였다. 결손공은 3바늘의 결찰 봉합으로 폐쇄하였다. 우측 심실내에 기타 이상이 없음을 확인하고開心장을 결찰봉합으로 폐쇄하였다. 개심전에 촉진되었던 선율(thrill)은 소실하였다.

체외순환을 중단하고 상하공정맥 Catheter를 제거하였고 동맥 cannula도 제거하였다. 모든 수술창을 봉합 폐쇄하고 수술을 끝마쳤다.

술후 경과는 합병증 없이 순조로웠으며 모든 증상이 소실하였다.

### 症 例 3.

29세 청년이다(Hosp. No. 200758), 1969년에 군입대하여 훈련이 계속되는 도중에 호흡곤란, 두통, 시력장애, 하지가 저리는 증상등이 나타났고 시일이 경과함에 따라서 점차로 더하여 갔다. 1975년에 고혈압으로 육군병원에 입원하였고 대동맥조영촬영으로 COA가 확진되었으며 그것으로 제대되었다. 1977년 3월에 수술목적으로 입원하였다.

청진상 호흡음은 이상이 없었으나 心音은 제 2-3늑간의 흉골좌연에서 약한 수축기잡음이 있었으며 배부에서도 같은 높이에서 수축기잡음이 청취되었다.

맥박은 상지에서는 강하게 촉진되었으나 고동맥에서는 약하였고 추대동맥에서는 촉진되지 않았다. 특히 흉벽의 광범위에서 맥박이 촉진되었다. 혈압은 상지는 230/90 mmHg로 심한 고혈압이었으나 하지는 110/0 mmHg로 저혈압이었다. EKG는 약간의 좌심실비대가 있을뿐이고 안저는 고혈압성 Angiopathy 1~2도였다.

혈액과 간기능을 위시한 임상병리검사 성적은 모두 정상 범위내였다.

X-ray 흉부단순촬영상은 心肺는 이상소견이 없었으나 양측늑골은 제 3부터 제 9늑골까지 잠식상(nothing)이 다수 증명되었다. 대동맥조영촬영을 고동맥을 통하여 Catheter가 진입할 수 있는데 까지 삽입하고 실시한바 대동맥궁과 흉부하행동맥 사이에 길고 가늘게 협착된 대동맥이 나타났고 맹단으로 그쳐서 대동맥궁은 조영되지 않았다. 다음에는 우측액와동맥을 통하여 catheter를 상행대동맥 기시부까지 진입시키고 조영촬영을 실시한바 대동맥궁과 그 분지들은 잘 조영되었고 대단히 발달하고 풍부한 부혈행로 혈관까지 조영되었으나 하행대동맥과는 연결이 없었다. 그러나 일정한 시차를 두고 하행대동맥이 조영되었다. 이것은 부혈행로를 통하여 늦게 운반된 조영제에 의한 것이었다. 이상을 종합하면 그림 3-A와 같은 이해적인 긴 분절의 COA임을 확인할 수 있었다.

手術은 1977년 4월에 실시하였다. 기관삽관 전신마취하에 제 4늑간 절개로 개흉한바 그림 3-A와 같은 COA의 병리해부의 전모가 드러났으며 술전 진단과 일치하였다. 대동맥궁의 좌단은 오히려 상행성으로 구부러지고 좌측 총경동맥과 좌측 쇄골하동맥이 분리되지 않고 상행하다가 분리하였다. 대동맥궁 좌측단에서부터 심히 협착된 가는 동맥으로 하행하여 동맥인대 이하부에서 다시 정상 흉부대동맥으로 이행하였다.

手術은 우회로(bypass) 설치없이 대동맥 혈류차단후 그림 3-B와 같이 축착분절(길이 6.5cm)을 절제하고 Teflon 인조혈관(내경 16.0mm, 길이 7.0cm)을 이용

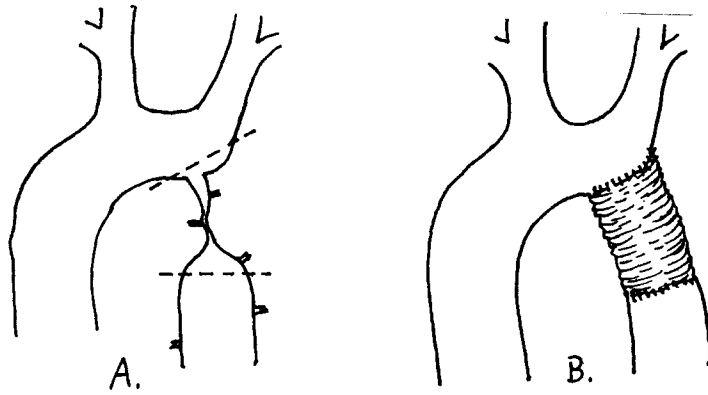


Fig. 3. Schematic illustration. (case 3)

- A. Anatomy of long segment coarctation of the aorta. Left common carotid artery and left subclavian artery were not separated.  
 B. Teflon tube prosthesis.

하여 대동맥궁과 흉부대동맥을 연결 하였다. 수술 전후의 혈압을 비교하면 상지는 혈압이 하강하였고 하지는 상승하여 정상범위로 환원하였으며 맥박도 상하지에서 정상적으로 촉진되었다. 수술경과는 합병증없이 양호하였다.

#### 症 例 4.

10세 국민학교 남아 4년생이다(Hosp. No. 512996). 약 1년전부터 운동시 호흡곤란과 하지가 저리는 증상이 나타난 이후로 병원을 방문하기 시작하였다. 몇군데 종합병원에서 rheumatic fever와 고혈압 치료를 받았다. 모 병원에서 脛성고혈압을 감별하기 위해서 대동맥조영 촬영을 실시한바 의외로 COA를 발견하게 되었다.

1979년 1월에 COA수술목적으로 입원하였다. 신체발육은 표준치로 양호하였으며 외관상 이상이 없었다. 맥박은 분당 90이며 상지에서는 강하게 촉진되었으나 하지에서는 촉진할 수 없었다. 혈압은 상지 130/40 mmHg으로 고혈압은 아니었으나 맥압은 90 mmHg으로 상승하였다. 청진상 호흡음은 이상이 없었으나 심음은 대동맥판막음 청취부위에서 수축기 확장기음이 청취되었고 좌측 배부의 제 4 흉추높이에서 수축기잡음이 들렸다. 심음과 맥압조건으로는 대동맥판막 폐쇄부전을 의심할 수 있었다. EKG는 좌심실비대과 제 1도의 방실 블록이 나타났다.

X-ray 흉부단순촬영상은 중등도의 심음영확대가 있었으며 폐야는 이상이 없었다. 대동맥 조영촬영상은 고동맥을 통한 조영사진에는 흉부대동맥이 대동맥궁과 연결되지 못하고 맹단으로 꼬였다. 우측액와동맥을 통한 조영 사진에서는 상행대동맥, 대동맥궁, 그리고 그 분

지들이 잘 조영되는 한편 잘 발달한 부혈행로 혈관까지 잘 조영되었으나, 하행대동맥과는 연결되지 못하고 대동맥궁이 맹단으로 꼬였다. 그러나 일정한 시차를 두고 하행대동맥이 늦게 조영되었다. 이상조건을 종합하면 증례 3과 비슷한 긴 분절의 COA임을 진단할 수 있었다.

환자는 입원 1주일부터 백혈구증가를 동반하지 않는 38~39℃를 지속하는 발열이 발생하였다. 이때 ASO Titer 883 unit/ml, CRP Test 5+, Latex Fixation Test (-), ESR (wintrobe) 49~56 mm/hr 등의 검사 성적이었으므로 rheumatic fever의 재발로 진단하고 치료를 계속하였다. 발열 소퇴후 일단 퇴원하고 약 3개월간 류마치스에 대한 치료를 계속한바 ASO Titer 250 unit/ml, CRP Test (-) 이었다. 그리고 혈액과 간기능을 위시한 임상검사 성적이 모두 정상범위였으므로 COA의 교정수술을 착수하였다. 手術은 1979년 4월 23일에 실시하였다. 기관삼관 전신마취하에 제 4 늑간 절개로 개흉한바 그림 4-A와 같은 COA의 병리해부를 확인하였으며 이것은 술전에 추측하였던 진단과 일치하였다. 대동맥궁 좌단에서 부터 심히 협착한 가는 동맥으로 길게 하행하여 동맥인대가 부착한 이하에서 정상 흉부 대동맥과 연결된 것이 증례 3과 거의 같은 모양이었다. 부혈행로가 잘 발달하였으므로 우회로(bypass) 장치없이 대동맥을 차단하고 그림 4-B와 같이 축착분절(6.0cm 길이)을 절제하고 Teflon 인조혈관(내경 16 mm, 길이 7cm)을 이용하여 대동맥궁과 흉부대동맥을 연결하였다.

수술경과는 합병증없이 순조로왔으나 혈압은 120/40 mmHg를 지속하였다. 수술 23일에 대동맥판막 폐쇄

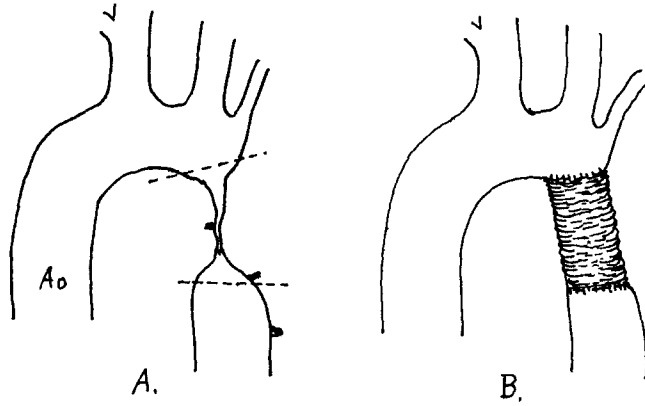


Fig. 4. Schematic illustration. (case 4)

A. Anatomy of long segment coarctation of the aorta.

B. Teflon tube prosthesis.

부전의 예후를 판정하기 위하여 대동맥조영촬영을 실시한바 조영제의 좌심실 역류는 미약하였으므로 앞으로 호전될 가능성도 고려하여 퇴원하고 관찰하기로 하였다.

### 總括 및 考 察

대동맥축착증(COA)은 선천성 대동맥기형으로서 발생빈도가 구미지방은 높지만 우리나라에서는 극히 드물게 발견된다. 저자들이 수술한 COA 4예를 종합하면 table 1과 같다. 환자의 연령은 7세부터 29세까지이며 남성이 3명이다.

COA가 발생한 부위는 대동맥궁이 흉부하행 대동맥으로 이행하는 부위이며 4예 모두 동일하다. 그러나 COA의 형태와 COA에 합병한 다른 심혈관기형은 각각 달라서 다양함은 흥미있는 사실이다. COA의 형태는 대동맥의 짧은 분절이 축착한 소위 전형적 COA는 2예이지만 이중 증례 1은 개방된 동맥관의 전방이었다. 그러나 증례 3과 4는 대동맥의 긴 분절이 축착한 것이었으며 그 길이는 각각 6cm와 6.5cm가 되는 희귀한 증례였다.

COA에 합병한 기타 심혈관 기형은 동맥관개방증(PDA)과 선천성 좌상공정맥의 잔류(LSVC)를 동시에 합병한 환자는 증례 1과 2였으며 증례 2는 심실중격결손(VSD)을 하나더 합병하고 있었다. 그런데 증례 1과 2에서 흥미있는 사실은 PDA의 후방에 발생한 COA(증례 1)는 풍부한 부혈행로의 발달이 있었는데 반하여 PDA의 전방에 발생한 COA(증례 2)는 부혈행로의 발달이 거의 없다는 점이다. 이러한 사실이 발생하

는 기전은 혈류역학의 원리로 보아 증례 2는 PDA가 부혈행로 역할을 하였기 때문이라고 용이하게 이해할 수 있다. 긴 분절의 COA의 2예는 선천성 기타 기형의 합병은 없었고 모두 풍부한 부혈행로가 발달하고 있었다. 다만 증례 4는 대동맥판막 폐쇄부전(AI)을 동반하고 있었으나 수술대상이 되지 않을 정도인 것으로 보아 이차적인 대동맥 판막의 확대도 유발된 것이 아닌가 생각하고 있다. COA와 혈압의 상관관계도 흥미있다. 하반신 즉 하지의 저혈압은 높고 낮은 차이는 있으나 4예 모두 동일하나 상반신 즉 상지의 혈압은 고혈압이 2명이고 정상 혈압이 2명이다. 이 이례적인 상지의 정상혈압 2명을 혈류역학으로 풀이 한다면 증례 2는 VSD의 단락혈류로 말미암아 대동맥혈압이 상승할 수 없었다는 결과이고 증례 4는 AI의 역류혈류로 말미암아 대동맥혈압이 상승할 수 없었다고 설명할 수가 있다고 생각한다. 이상과 같이 COA의 형태, 합병한 기타 기형의 종류, 이것들로써 유발되는 혈류역학의 변화등에 따라서 수술방법도 각각 달라졌다. 증례 1은 그림 1과 같이 축착 상하부를 부분절제하고 대동맥 축착 성형술로서 COA를 교정고 PDA는 이중결찰과 한바늘결찰로 폐쇄시켰다. 증례 2는 부혈행로가 빈약하기 때문에 우회로를 설치한 다음 그림 2와 같이 축착부를 절제하고 단단문합으로 대동맥을 연결하고 PDA는 절단 폐쇄하였다. 그리고 VSD는 2주 간격의 2차 수술인 심폐기 개입술로서 봉합 폐쇄하였다.

증례 3과 4는 축착된 대동맥의 긴 분절을 절제하고 Teflon 인조혈관을 이식하여 대동맥을 연결하였다.

수술결과는 4예 모두 사지의 맥박과 혈압이 정상으로 회복하는 우수한 성적을 나타냈다.

Table 1. Summary of case analysis.

Case	Age	Sex	Type of COA	Combined Anomalies	Blood Pressure	Operation Procedure	Results
1	15	F	Post-ductal	P D A	Lt. arm 190/100	Partial-resection Aortorrhaphy	Normalized BP & pulse
				L S V C	Rt. arm 185/85		
2	7	M	Short-segment	Rich-collateral	Lt. Rt. leg 0	PDA-ligation	Excellent
				P D A	Lt. arm 120/60	Tube bypass	Normalized BP & pulse
			L S V C	Rt. arm 110/60	Segment resect	Excellent	
			V S D	Leg 110/90	End to end anastomosis PDA-division	Excellent	
3	29	M	Long-segment (6.5 cm)	Poor-collateral		VSD-OHS closure *	
				Rich-collateral	Lt arm 230/90	Long segment resection	Normalized BP & pulse
					Rt. arm 230/90	Teflon tubeprosthesis	Excellent
4	10	M	Long-segment (6.0 cm)	Aortic-insufficy	Leg 110/0	Long segment resection	Normalized BP & pulse
				Rich-collateral	Lt. arm 130/40	Teflon tubeprosthesis	Excellent
					Rt. arm 130/40	Teflon tubeprosthesis	Excellent
					Leg 0		

\* OHS : Open Heart Surgery

이상 저자들이 수술한 4명의 COA를 종합 분석한 결과이며 몇가지 사실은 흥미있는 일이며 앞으로 COA의 임상에 도움이 클것으로 사료된다.

COA의 발생기전에 대해서는 몇가지 학설이 있기는 하나 아직 정설이 없다. 미국의 Abbott<sup>12)</sup>, 독일의 Derra<sup>10)</sup>는 COA는 선천성 심혈관계형 전체의 10%라고 하였고 영국의 Wood<sup>14)</sup>는 9%라고 하였다. 우리나라는 확실한 통계는 없지만 발생빈도가 구미지방에 비하여 훨씬 적은듯 하다.

Bonnet<sup>15)</sup>가 병리해부학적 견지에서 COA를 유아형 (infantile type)과 성인형 (adult type)으로 분류한것이 널리 잘 불리우고 있다. Cleland et al<sup>16)</sup>은 preductal type은 보통 기타 기형을 합병하여 생후 일찌기 심장기능부전을 초래하여 예후가 불량하고 사망할 수 있는것을 유아형이라고 불렀고 postductal type으로써 기타 기형을 합병하지 않고 예후가 좋은것을 성인형이라고 하였다.

Clagett et al<sup>17)</sup>은 임상과 외과적 견지에서 볼때 COA와 동맥관의 상관관계 그리고 동맥관의 개방여부의 4가지 요소를 토대로 분류한 것이 타당하다고 하면서 다음과 같이 분류하였다. A. 동맥관전 축착: ① 동맥관 폐쇄. ② 동맥관 개방. B. 동맥관후 축착: ① 동맥관 폐쇄 ② 동맥관 개방으로 분류하였다. Chiariello et al<sup>18)</sup>도 이러한 분류법에 의하여 120예의 COA 수술환자를 preductal, postductal, preligamentum, postligamentum, juxtaligamentum 으로 분류 집계하였다.

COA의 형태는 상기와 같이 여러가지 인데, 그 발생빈도를 살펴보면 Clagett et al<sup>17)</sup>은 COA 교정수술 124예중 축착부 분절의 절제한 표본의 길이가 측정된 것이 83예였는데 평균 1.5cm 길이였으며 11예는 당시로는 교정수술이 불가능한 고도의 기형이었다고 하였다. 그러나 대동맥의 길이는 절제전과 절제후는 상당한 차이가 있으므로 실지는 1.5cm보다 긴 것으로 추측한다.

Kundt와 Kremer<sup>19)</sup>는 1960년 말까지 수술한 4세부터 41세까지의 COA 245예를 집계한바 214예는 단단문합으로 연결할 수 있는 짧은 분절의 축착이었고 31예는 homograft 혹은 allograft 로 교정수술을 시술하게된 긴 분절의 축착이었다. Braimbridge와 Yen<sup>20)</sup>은 COA 119예중 축착부를 절제하고 단단문합이 가능하였던 것이 82%였고 graft가 필요하게된 이유중에서 긴 축착분절이 9%였다. 이상 문헌들에서 보면 COA의 형태는 일정하지 않고 전형적인 것이라고 할 수 있는것은 짧은 분절의 축착이다.

COA의 교정수술시에 대동맥을 차단할 때 2가지 요소를 고려해야한다. 첫째는 심장과 뇌수의 교혈압이 더욱 크게 상승함으로써 발생할 수 있는 사고를 방지하

는 문제이고, 둘째는 차단 이하부의 혈액공급 특히 빈혈로 인한 척추손상을 방지하는 문제이다. 술중 대동맥의 혈류차단의 안전도를 평가하기 위해서는 다음과 같은 여러가지 요소를 고려해야 한다. 즉 고동맥의 맥박의 강도, 상하지의 혈압차, 부혈행로에 의한 흉벽의 맥박촉지, 대동맥조영촬영에 나타난 부혈행로 혈관의 발달정도, 개흉시 절개창에 나타나는 부혈행로 혈관의 크기, 대동맥에서 분지하는 늑간동맥의 크기등이다. 이러한 요소들은 실지 수술에 있어서 용이하게 찾아볼 수가 있고 또 이것들로서 평가하면 거의 틀림이 없다고 말할 수 있다.

Kundt와 Kremer<sup>19)</sup>는 COA 245예중 1예의 하반신 마비가 발생하였는데 이 증례를 경험한 후에는 부혈행로의 발달정도를 잘 검토하고 혈류를 차단하였던바 하반신마비 사고를 방지할 수 있었다고 말하였다. 그리고 부혈행로의 형성이 미약하면 우회로설치 혹은 저온법을 이용하면 안전하다고 하였다. Taussig<sup>21)</sup>은 COA는 태생기에 발생하는 기형이므로 동맥관보다 중심부에 COA가 발생하면(preductal type) 그리고 출생후까지 동맥관이 개방되어 있으면 폐동맥 혈류가 하부대동맥으로 유입하기 때문에 부혈행로가 형성되지 않는다고 말하였다. 이것은 저자들이 경험한 증례 2의 경우에 해당하는 사실로써 수술시 대동맥 차단전에 우회로 설치가 필요하게 되는 중요한 지표가 되는 사실이다.

COA에 대한 교정수술의 시기에 대해서는 학자간의 의견이 구구하다. Schuster와 Gross<sup>22)</sup>, Nelson et al<sup>23)</sup> 등은 적절한 수술시기를 8세부터 15세간으로, Nadas<sup>24)</sup>는 7세~20세 간으로, Keith et al<sup>25)</sup>은 7~8세, Tawes et al<sup>26)</sup>은 4~7세, Shearer et al<sup>27)</sup>은 술후 재발방지, 심장에 대한 계속적 부담제거, 뇌혈관 파열의 예방등 문제를 고려한다면 8세가 적기라고 하였고 Moss et al<sup>28)</sup>은 8세가 되면 대동맥은 성인의 72%크기에 도달하므로 8세가 COA의 수술적기라고 말하였다. 이상은 COA가 단독으로 발생하는 경우에 해당되는 것이다. 그러나 기타 심혈관기형이 합병하였을때는 유아시기에 심기능부전이 나타날 수가 있기 때문에 유아기에 수술하게 된다. Chiariello et al<sup>18)</sup>은 1967~1975 사이에 생후 1일부터 20세까지 120예의 COA를 수술하였는데 그중 32예는 생후 2년 이내의 환자군이었다. 2세 이하군은 기타 심혈관 기형을 합병하고 있어서 울혈성심부전을 나타낸 환자들이다. 이들의 수술 사망은 생후 3개월 이전인 21예중 12예 사망, 3개월부터 1년까지는 8예중 1예사망, 1년이상 20세까지는 사망이 없었다.

유아기에 COA의 교정수술을 실시하면 재축착이 가능하다는 것은 사실이다. Khoury와 Hawes<sup>29)</sup>는 유아기

COA 수술예중 36%에 재축착이 나타났고, Eshaghpour와 Olley<sup>30)</sup>는 생후 1년 이내의 유아기에 수술하고 생존후 68개월간 관찰한바 16%의 재축착이 발생하였다. 그러나 여러가지 심혈관기형이 합병하여 울혈성 심기능 부전이 나타나기 시작하고 약물로 조절이 여의치 못할때는 높은 사망률과 술후 재축착 문제에 구애없이 부득히 수술하는것이 현재의 경향이라고 하겠다.

## 結 論

한양대학교 의과대학병원 흉부외과에서 1973년 11월부터 현재까지 시술한 기타기형을 합병한 이례적인 대동맥축착 4예를 발표한다. 첫째는 postductal COA였으며 PDA, LSVC를 합병하였고 상지 고혈압이었다. 측방 대동맥성형술로서 교정하였다.

다음에는 preductal COA였으며 PDA, LSVC, VSD를 합병하였고 상지는 정상혈압이며 부혈행로 형성이 없었다. 튜브 우회로설치후 축착부를 절제하고 단단문합으로 교정하였고 VSD는 심폐기 개입술로서 폐쇄하였다.

셋째에는 긴 분절(6.5cm)의 COA였으므로 긴 축착부 절제후 Teflon 인조혈관 이식으로 연결하였다.

넷째에는 긴 분절(6.0cm)의 COA였으며 대동맥관 폐쇄부전을 합병하였으며 상지는 정상혈압이었다. 긴 축착부를 절제하고 Teflon 인조혈관이식으로 연결하였다. 4예 모두 술후에 합병증이 없었고 정상혈압과 정상맥박으로 회복되는 우수한 성적이었다.

## REFERENCES

1. Crafoord C. and Nylin G. : *Congenital coarctation of the aorta and its surgical treatment. J. Thorac. Surg.*, 14:347, 1945.
2. 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.
3. Tubbs O.S. : *Surgical treatment in coarctation, Brit. Med. Bull.*, 11:197, 1955.
4. Littman I. : *Unsere Erfahrungen uber die chirurgische Behandlung der Coarctation aortae, Zbl. Chir.*, 79:: 1398, 1954.
5. Cleland W., Goodwin J., McDonald L. and Ross D. : *Medical and Surgical Cardiology*, p. 622, Blackwell Scientific Publication, London, 1969.
6. Cleland W.P., Counihan T.B., Goodwin J.F. and Steiner R.E. : *Coarctation of the aorta, Brit. Med.*



- J.*, 3:379, 1956.
7. D'Abreau A.L. and Parsons C. : *Surgical treatment of children with coarctation of the aorta*, *Brit. Med. J.*, 4989(390-393), 1956.
  8. 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.*, 618(1103-1116), 1955.
  9. Secher O., Husfeldt E. and Therkelsen F. : *Controlled Hypotension curing operation for coarctation of the aorta*, *Thorax*, 11:25-29, 1956.
  10. Derra E., Bayer O., and Loogen F. : *Klinik und chirurgische Behandlung der Aortenisthmusstenose*, *Dtsch. Med. Wschr.*, 81:1, 1956.
  11. Glass I.H., Mustard W.T., and Keith J.D. : *Coarctation of the aorta in infants: A review of twelve years experience*, *Pediatrics*, 26:109, 1969.
  12. Abbott M.E. : *Coarctation of the aorta of the adult type: II. A statistical study and historical retrospect of 200 recorded cases with autopsy, of stenosis or obliteration of the descending arch in subjects above the age of two years*, *Am. Heart J.*, 3:574, 1928.
  13. Derra E., Loogen F. and Satter P. : *Anomalien der unteren Hohlvene*, *Deuts. Med. Wochenschr.*, 90:689, 1965.
  14. Wood P. : *Disease of the heart and circulation*, (second edition), *Eyre and Spottiswoode, London*, p. 330, 1956.
  15. Bonnet L. M. : *Sur la lesion dite stenose congenose congenitale de l'aorte dans la region de l'isthme*, *Rev. Med. Paris*, 23:108, 1903, (Cited from 19).
  16. Cleland W., Goodwin J., McDonald L., and Ross D. : *Medical and Surgical cardiology*, *Blackwell Scien. Public., Oxford & Edinburgh*, 1969, p. 622.
  17. Clagett O.T., Kirklin J.W., and Edwards J.E. : *Anatomic variations and pathologic changes in coarctation of the aorta: A study of 124 case*, *Surg. Gynec. Obst.*, 98:103, 1954.
  18. Chiariello L., Agosti J., and Subramanian S. : *Coarctation of the aorta: in children and adolescents: Surgical treatment and review of 120 patients*, *Chest*, 70:621, 1976.
  19. Kundt H. W. and Kremer K. : *Die Aortenisthmusstenose: Kremer K.(Herausg.): Die chirurgische behandlung der angeborenen Fehlbildungen*, *Georg Thieme Verlag, Stuttgart*, 1961 p. 183.
  20. Braimbridge M. V. and Yen A. : *Coarctation in the elderly*, *Circulation*, 31:209, 1965.
  21. Taussig H.B. : *Congenital malformation of the heart*, *New York*, 1947(cited from 19).
  22. Schuster S.R. and Gross R.E. : *Surgery for coarctation of the aorta: A review of 500 cases*, *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 43:54, 1962.
  23. Nelson W.E., Vaughan V.C. III, and McKay R.J. : *Textbook of pediatrics*, (ed. 9), *W.B. Saunders Co., Philadelphia*, 1969, p. 1004.
  24. Nadas A. S. : *Pediatric cardiology*, (ed. 2), *W. B. Saunders Co., Philadelphia*, 1963, P. 530.
  25. Keith J. D., Rove R. D., and Vald P. : *Heart disease in infancy and childhood*, (ed. 2), *The Macmillan Co., New York*, 1967, P. 226.
  26. Tawes R. L., Aberdeen E., Waterston D. J., and Carter R. E. B. : *Coarctation of the aorta in infants and children: A review of 333 operative cases, including 179 infant*, *Circulation*, 39:173, 1969 (Suppl.).
  27. Shearer W. T., Rutman J. Y., Weinberg D. : *Coarctation of the aorta and cerebrovascular accident: A proposal for early corrective surgery*. *J. Pediatrics*, 77:1004, 1970.
  28. Moss A. J., Adams F. H., O'Loughlin B. J., and Dixon W. J. : *The growth of the normal aorta and resection of coarctation of the aorta*. *Circulation*, 19:338, 1959.
  29. Khoury G. H. and Hawes C. R. : *Recurrent coarctation of the aorta in infancy and childhood*. *J. Pediatrics*, 72:801, 1968.
  30. Eshaghpour E. and Olley P. M. : *Recoarctation of the aorta following coarctectomy in the first year of life: A follow-up study*. *J. Pediatrics*, 80: 810, 1972.