

특발성 낭포성 중층 괴사

- 1 례 보고 -

*장병철 · *김광호 · *조범구 · *홍승록

이용구 **조승연 *노재윤 ***김진

-Abstract-

Idiopathic Cystic Medial Necrosis

- A Case Report -

B.C.Chang, M.D., K.H.Kim, M.D., B.K.Cho, M.D., S.N.Hong, M.D.,
W.K.Lee, M.D., S.Y.Cho, M.D., J.Y.Rho, M.D., and J.Kim, M.D.

Cystic medial necrosis may be seen in aneurysms of several types.

A 23-year-old male patient complained dyspnea on exertion and orthopnea since December 1977. On examination, he was tall and slender.

There was grade IV/VI to-and-fro murmur on the left sternal border especially on Erb's point. The liver was descended 2 finger breadth below right costal margin.

There were no signs of Marfan's syndrome.

Echocardiography demonstrated partial closure of aortic valve and dilated aortic root with enlargement of ascending aorta.

Left heart cardiac catheterization revealed moderately elevated pulmonary wedge pressure and right ventricular pressure. The left ventricular end diastolic pressure was markedly elevated to 26 mmHg. On aortography, the aortic regurgitation was severe and it was belonged to angiographically Grade IV.

The aortic valve was replaced with Carpentier-Edwards valve without excision and replacement of ascending aorta, under the impression of rheumatic valvular heart disease.

After closure of aortotomy, blood pressure was transiently elevated and bleeding from the site of inserting air vent needle of ascending aorta was developed.

The bleeding was not controlled by any means.

On postmortem microscopic study, the histologic changes were strikingly limited to the ascending aorta from the region of the aortic valve ring.

*연세대학교 의과대학 흉부외과학교실

**연세대학교 의과대학 심장내과학교실

***연세대학교 의과대학 병리학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,

** Department of Cardiology, Internal Medicine,

*** Department of Pathology, College of Medicine, Yonsei University.

서 론

낭포성 중층 괴사는 Gsell(1928), Erdheim(1929)이 대동맥벽에 가져오는 병리학적 변화를 처음 기술, 명명하였다¹⁾.

대동맥 판막폐쇄부전증을 일으킬 수 있는 질환으로는 ① 매독, ② 동맥경화증, ③ 세균감염에 따른 심내막염, ④ 낭포성 중층 괴사, ⑤ 외상성, ⑥ 강직성 척추염 등이 있는데^{10,15)}, 낭포성 중층 괴사는 젊은 연령에서 원인이 없이, 대동맥 판막 소엽에는 대개 병변을 일으키지 않고, 상행 대동맥의 방추상 동맥류와 대동맥 판막유외의 확대를 가져와 심한 대동맥 판막 부전증과 종종 승모판막의 폐쇄 부전증이나, 기능 부전증을 동반한다²⁾. 거미손가락증(Arachnodactyly) 등의 근골격계의 변화, 수정체 편위 등과, 유전성을 가진 마르판 증후군(Marfan Syndrome)과는 달리 낭포성 중층 괴사의 경우 이런 특징이 없이 혈관의 탄력층에 근세포의 소실이나 괴사를 유발하고 가끔 낭포구(Cystic Space)에 점액질로 채워지는 병리소견을 보인다^{7,8,14,16)}.

1944년 Alexander 와 Byron 등이 흉대동맥의 동맥류를 성공적으로 절제수술을 한 이래 Dubost(1952), Cooley and De Backey(1953), Blackmore and Voorhes(1954) 등이 합성관(Synthetic tube) 등을 이용한 대동맥의 대치수술을 성공한 이래⁵⁾ 약 10년간의 급속한 발달로 현재 매우 심한 상행 대동맥류와 동반된 대동맥 판막 부전증을 Composite Replacement 를 이용하여 매우 좋은 결과를 가져 왔다^{1,2,4,5,11)}.

본 연세대학교 의과대학 흉부외과학교실에서는 상행 대동맥의 방추상 동맥류와 심한 대동맥 판막 폐쇄 부전증, 승모판막 기능 부전증을 동반한 낭포성 중층 괴사에서 대동맥 판막 대치술을 시행한 1예를 지헌하여 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

송○원, 23세 남자로 약 1개월간의 운동시 호흡곤란, 기좌호흡을 주소로 입원하였다.

과거력 및 가족력상에는 특기할 만한 사항이 없음.

상기 환자는 1976년 육군에 입대한 뒤 특별한 질환이 없이 군복무를 하였다고 한다.

1977년 12월경 근무도중 갑자기 흉부 압박감과 흉부동통을 느껴 진찰 결과 심장 심한이 있다는 것을 알았고 몇개월 이후에 군에서 의병제대를 하였다고 한다.

그후 모 병원에서 대동맥 판막 폐쇄부전증의 진단을 받고 다지타리드와 이노제를 복용하면서 다소 증상의 호

전이 있었으나, 입원 약 1개월전부터 심계항진, 발작성 야간 호흡곤란등이 나타나고, 기좌호흡, 운동시 호흡곤란, 흉부 동통등이 심해져 본원에 입원하였다.

이학적 소견

입원당시 이학적 소견상 체온: 36.7°C, 맥박: 102/분, 호흡수: 20/분 이었고 혈압: 160/0 mmHg 로 수축기 압력이 높아져 있고 이완기 압력은 0 mmHg 에까지 들렸다.

체중: 60 kg, 신장: 179 cm, 체표면적: 1.7M²로 한 쪽인으로서 신장은 매우 크고 바른 편이었다.

경정맥의 노장(engorgement)은 없었고 외관상 흉부의 기형은 없었다.

정진 소견상 우측 하폐부에서 섬세한 폐포음이 들렸고, PMI는 제 6 늑간과 좌측 전액와선에서 볼 수 있었고, 좌심실의 Heaving이 있었다.

상도 IV/VI의 to-and-fro 잡음이 흉골 좌연에서 들을 수 있었는데 이것은 Erbs point에서 가장 잘 청진되었다.

간장은 우측 상복 하연에서 2 횡지 만질 수 있었다.

거미손가락증(Arachnodactyly)은 볼 수 없었고 Arm Span은 180 cm로 신장과 거의 같았다.

Upper Segment(두정부~치골궁)는 95 cm, Lower Segment(치골궁~족관)는 84 cm로 이것의 비는 88%였다.

Wrist Sign과 Thumb Sign은 주로 마르판 증후군(Marfan Syndrome)에서 나타나는데 이 환자의 경우 음성이었다.



사진 1. 입원당시 흉부 단순촬영

검사소견

입원 당시 검사 소견은 혈색소 : 14.5 gm/dl, 헤마토크릿 : 43.3 %, 백혈구수 : 8,100/mm³ 이었고 다핵구 : 79 %, 임파구 : 19 %, 단핵구 : 2 %의 분포를 보여주고 있다.

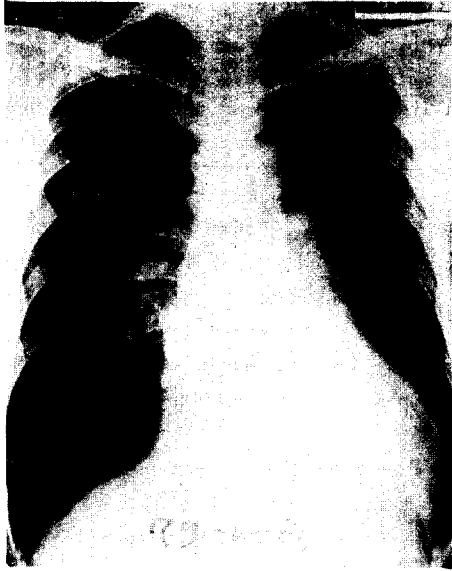


사진 2. 수술직전 흉부 단순촬영

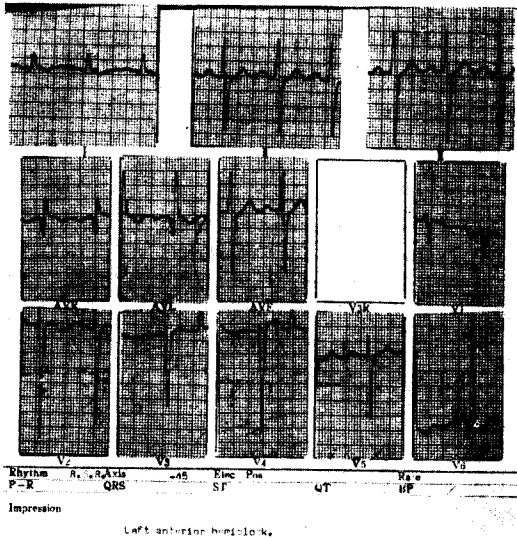


사진 3. 심전도 소견

Left Anterior Hemiblock
LVH with Left Ventricular Strain
Severe Left Ventricular Dilatation.

소변검사와 혈청 전해질 검사는 정상 범위에 속했다. 간 기능 검사 소견상 Total Bilirubin: 4.9mg/dl로 증가되었고 다른 효소의 증가는 없었다.

A. S. O. (Antistreptolysin O) titer 는 1 : 85로 음성이었고 C-Reactive Protein, VDRL 검사, FTA - ABS는 모두 음성 반응을 보였다.

흉부 단순 촬영 ; (사진 1, 2 참조)

입원 당시 심 비대가 매우 심하고 특히 좌심실의 비대와 좌심방의 심이가 돌출되어 있고 상행 대동맥의 확장을 볼 수 있다. 폐야의 혈관상은 증가되어 Cephalization을 나타낸다.

흉추의 측만증은 없고 다른 기형도 나타나지 않는다.

심전도 소견 ; (사진 3 참조)

규칙적인 동 율동으로 천기축은 -40°로 전기축의 좌편위를 볼 수 있다. 좌심실 비대가 나타나고 좌심실의 strain 양상이 V₅~6에서 잘 보여준다. 좌심방의 확대가 있으며 lead I에서 Small Q, lead III에서 R-wave가 나타나 좌심실의 Left Anterior Hemiblock의 양상을 나타낸다.

초음파 심 음향도 ; (사진 4, 5)

우심실의 용적은 경도로 커져 있으나 좌심실은 수축기 말기가 6.6 cm, 이완기 말기의 용적이 8.0 cm로 매우 커져 있고 박출계수(Ejection Fraction)는 0.44로 매우 적었다.

대동맥 판막은 이완기에 완전히 폐쇄되지 않고 대동맥 판막윤의 직경이 4.3 cm~5.5 cm로 매우 팽대되어 있고 상행 대동맥으로 올라가면서 대동맥의 직경이 점차 넓어져서 (사진 5) 마르판 증후군 때의 소견과 일치한 양상을 보인다.

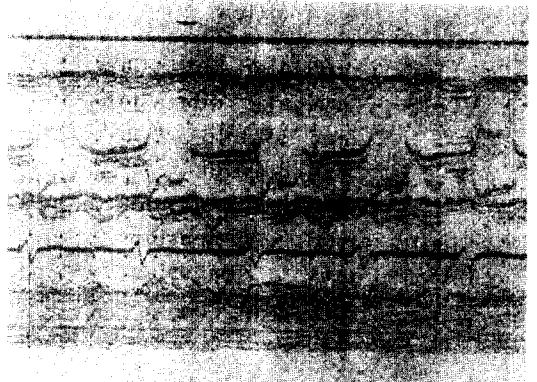


사진 4. Echocardiography in Aortic Root.

승모판막은 폐쇄는 잘 되나 수축기에 판막의 동요(fluttering)를 보이고 EF 기울기는 100 mm/sec로 정상 범위에 속했다.

더우기 대동맥 판막윤의 팽대를 체표면적으로 교정하는 경우 2.5 ~ 3.3 cm/M² BSA로 정상(2.2 cm/M² BSA)에 비해 매우 팽대된 것을 알 수 있다.

심도자 검사와 대동맥 조영술 :

입원 후 약 10 일간의 내과적 치료로 심부전을 호전시킨 후에 심도자 검사를 시행하였다.

도표 1에서 보는 바와 같이 폐동맥 말초압(Mean 26 mmHg)과 폐동맥압(62/36 mmHg) 그리고 우심실압(62/2 mmHg)이 중등도로 상승되어 있었고, 대동맥과 폐동맥 판막사이의 압력구배는 없었다.

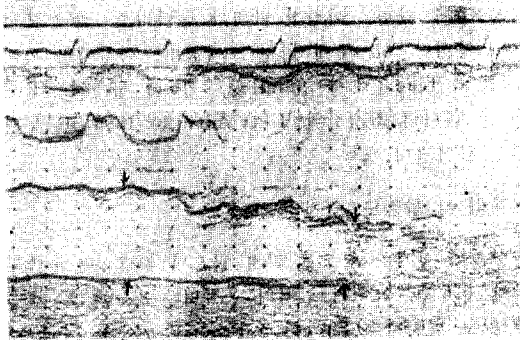


사진 5. Echocardiography from Aortic Root to the Ascending Aorta. (Arrow; Wall of the Ascending Aorta).

도표 1. Cardiac Catheterization Data.

Position	Pressure (Mean)
Pulmonary artery	(26)
wedge	62/36 (48)
main	62/2/8
Right ventricle	128/- 4/ 26
Left ventricle	
Aorta	128/40(76)
Cardiac output	3.7L/min
Cardiac index	2.2L/min.

좌심실압은 128/-4/26 mmHg로 확장말기압(26 mmHg)이 매우 증가되어 있었다. 심박출량은 3.7 l/min로 심세수는 2.2 l/min/M²로 감소되어 있었다.

심도자 검사와 동시에 좌심실과 대동맥의 영화조영술을 시행하였는데, 그림 6에서 보는 바와 같이 대동맥 판막윤의 확대와 상행 대동맥의 방추상 동맥류를 볼 수 있었다.

이러한 검사들으로써 최종 진단은

- (1) 대동맥 판막 폐쇄 부전증(Grade IV)
- (2) 기능적 승모판 폐쇄 부전증(Grade I)
- (3) 좌심실 부전

으로 대동맥 판막 대체술을 목적으로 약 1개월의 내과적 치료 후에 수술을 하였다.

수술 소견 및 방법

수술은 1979년 6월 13일에 실시하였다.

전신마취하에 정중 흉골 절개술을 이용하여 개흉하였

도표 2. Echocardiographic Data.

Position	Size (cm)	Normal size (cm)
Right ventricular dimension	2.5 -- 2.8	0.7 -- 2.3 (1.5)
Left ventricular dimension	6.6	3.7 -- 5.6 (4.7)
end systole	8.0	
end diastole	0.44	
ejection fraction	4.6 -- 4.9	
Left atrial dimension	4.3 5.5	1.9 -- 4.0 (2.9)
Aortic root dimension	100 mm/sec	2.0 -- 3.7 (2.7)
EF slope		

Aorta root size with body surface area correction (BSA);

2.5 - 3.3 cm/M² BSA, 2.2 cm/M² BSA (normal)

으며 심낭 절개후에 정맥 삽관을 우심방에 실시하고 좌측 대동맥을 이용하여 동맥관을 삽관하였다.

체의 순환에 사용된 인공 심폐기는 Townok Type의 Roller pump 와 Sheet Oxygenator (T-W L형)를 사용하였다.

수술중 체온은 27°~28°C까지 하강 중등도 저체온법을 병행한 체외 순환과 심정지액(Cardioplegic Solution)을 사용하였고, 역시 심근 보호를 위해 냉각된 하트만씨 용액을 가끔 심근에 관주하였다.

심낭 절개시 대동맥 판막윤에서 약 2cm 원위부에서부터 방추상으로 대동맥의 팽대가 시작되어(사진 7) 상행 대동맥의 무명동맥 기시부의 약 3cm의 근위부까지 대동맥이 팽대되어 가장 넓은 대동맥의 직경이 약 10cm 되었다.

부분 체외 순환과 대동맥 교차 차단후에 완전 체외 순환을 실시하고 우관상동맥의 기시부에서 약 1cm 상방에서 대동맥을 횡절개하여 Carpentier Edwards Valve # 31을 이용 대동맥 판막 대체술을 시행하였다.

이때 대동맥 판막윤은 약간 팽대되어 31mm의 인공 판막이 적절히 고정될 수 있었다.

대동맥 판막은 삼첨판막의 정상 구조로 남아져 있으나 다소 섬유화되었고 석회화되지는 않았다.

대동맥 판막 대체가 끝난 후 대동맥의 횡행절개를 봉합후에 체온을 가온하면서 부분순환을 시행 2회의 전기적 세동 제어로 정상적인 동맥동으로 돌아오고, 혈압은

100/70mmHg 정도로 유지되었다. 지혈과 배혈을 위해 2개의 Tygon tube를 흉골 하극(Substernal space)에 넣고, 흉골을 봉합하기 직전에 혈압이 140/100mmHg로 상승하면서 대동맥의 팽대된 부위의 Air Vent Needle을 삽입했던 부위에서 출혈되기 시작, Tevdek 6-0를 이용, 중단 봉합술과 Purse String Suture 등 여러 방법을 사용하고 혈압 하강제를 사용하였으나 출혈은 멎지 않았다.

대동맥의 팽대된 부위에 Wrapping등을 시도하였으나 출혈은 멎지 않고 더욱 분출하기 시작하여 결국 체외 순환이 끝난 후 10시간 12분만에 대동맥의 파열과 출혈에 따른 저산소증, 심근 부전등이 발생, 출혈이 조절되지 못하고 사망하였다.

병리학적 소견

1. 육안적 소견

부검은 심장만을 시행하였다. 부검결과 심장의 무게는 300gm이었고, 심실의 두께는 좌심실이 15mm, 우심실이 7mm로 경한 정도의 우심실 비대를 볼 수 있었다.

각 판막의 둘레는 삼첨판이 11cm, 승모판이 9cm, 폐동맥판이 7cm이었고 대동맥판은 판막 이식술을 시행한 상태였으며 육안적으로 판막의 이상 소견을 관찰할 수 없었다.

상행 대동맥은 방추상으로 심하게 확장되어 있었고 대동맥 판막 상방 약 5cm되는 부위에 대동맥의 파열을 볼



사진 6. 대동맥 조영술
대동맥 판막윤과 상행 대동맥의 심한 팽대를 보여주고 있다.



사진 7. 개흉시의 상행 대동맥과 우심실
상행 대동맥의 직경이 약 10cm로 팽대된 것을 보여준다.



Elastic Stain $\times 100$

사진 8.



Elastic Stain $\times 450$

사진 9.

대동맥 중막에 탄력섬유의 국소적인 파괴를 보임.



사진 10. 탄력섬유가 파괴된 부위에 점다당질의 침전을 보임. Alcian Blue $\times 450$

수 있었으나 육안적으로 대동맥 박리의 흔적은 없었다.

2. 현미경 소견

심장의 심내막, 심근 및 심외막은 현미경 소견상 별 이상이 없었고 주된 병변은 상행 대동맥에서 관찰되었다.

상행 대동맥은 전반적으로 경한 정도의 동맥경화증의 소견을 볼 수 있었으며, 중막은 비교적 미만성으로 점액성 변성 낭성 변화 및 중막 괴사 소견을 관찰할 수 있었으며(사진 8,9,10), 탄력섬유 염색 소견상(사진 8,9), 중막 괴사를 보이는 부위에서 탄력 섬유질의 불규칙, 분절, 및 파괴를 볼 수 있었다.

Alcian Blue 염색 소견상 상기의 소견을 보이는 부위에 심한 점 다당류(Mucopolysaccharide)의 침전을 관찰할 수 있었다(사진 10).

고 안

낭포성 중층 괴사의 원인은 아직 잘 알려져 있지 않음

나 Marfan Syndrome 에서 대동맥 특히 상행대동맥의 중층에 변성을 보여 하나의 증후군이나 유전적인 요인에 의한 것으로도 생각된다^{8,10}).

1897년 Mollard와 Regand 등은 Diphtheria toxin을 동물에 투여했을 때 대동맥의 벽에 어떤 병변을 일으킨다고 기술하였고⁸) 1932년 Duff, G. L.⁷⁾ 등은 토끼에 Diphtheria toxin을 투여하여 8일~14일 사이에 대동맥이나 이것의 큰 분지에 심한 중층의 변성을 일으키게 하였다^{7,8}).

Ponset, I. V. (1952)¹⁴⁾ 등은 쥐에 Lathyrus Odoratus의 씨를 먹여 척추의 측만증과 대동맥의 해리성 동맥류가 발생하는 것을 발견하여 어떤 생화학적인 변화에 의해 대동맥류가 발생할 가능성이 있다고 하였다.

또한 Backhuber와 Lalich는 Lathyrus의 요소가 들어 있는 먹이를 준 동물(쥐)에서 casein량이 적게 함유된 먹이를 주는 경우 대동맥류의 빈도와 강도가 더욱 심해지는 것을 관찰하였다고 한다⁸).

고혈압이나 동맥경화증이 없는 경우에 대동맥의 중층에 섬유소가 파괴된 Elastic coil이나 Acid mucopolysaccharides의 축적으로 대동맥이 매우 팽대될 수 있는데 일반적으로 고혈압에 의한 낭포성 중층 괴사때 보다 특발성 낭포성 중층 괴사가 있을 때 탄력 섬유질의 파괴가 더욱 넓게 분포된다고 한다⁸).

이러한 것들로 미루어 볼때 낭포성 중층 괴사는 선천적이거나 후천적인 어떤 생화학적인 단백질대에 이상으로 필수 단백질이나 아미노산의 결핍에 의한 것이라고도 생각되고⁸), Diphtheria Toxin^{7,8})이나 β -Aminonitrile 같이 보이는 Toxic Agent²¹)로도 생각이 되지만 독소의 섭취가 될만한 과거력이 없고, 특별한 원인을 알 수도 없을 때가 있어 퇴행성 질환이나, 선천적인 것²⁾등도 생

각하게 된다.

낭포성 증층 피사의 병리적 소견은, 대동맥판막윤이나 Valsalva 씨동에는 그다지 심한 팽대가 오지 않고²⁾ 상행 대동맥에 주로 방추상의 동맥류를 형성한다^{1,2,10,16)}. 병변 부위에는 증층의 피사, 근육세포의 소실과 증층의 탄력판이 소실되어지며, 탄성조직이 영향을 받는 경우에 점액질이 낭포극(Cystic Space)을 채우고 있다. 여기에는 염증 반응이 없다²⁾.

어떤 원인에 의한 상행 대동맥류의 증상으로는 ① 주위 조직의 압박 ② 대동맥류의 파열 ③ 골격의 휜식과 동통 ④ 주위 조직의 신장에 의한 동통 ⑤ 대동맥판막 폐쇄 부전증이나 심부전에 의한 것 등으로 대별할 수 있으며⁵⁾ 특히 흉부 동통은 흉 대동맥의 동맥류에서 가장 많이 동반되는 증상의 하나이다.

낭포성 증층 피사는 Marfan Syndrome과 혈액학적¹²⁾ 이거나 병리적인 소견이 심혈관계에 거의 구별이 되지 않게 변화가 나타난다.

Marfan Syndrome의 경우 Ectopia Lentis(수정체 편위), 근골격계의 변화(세장 사지증; dolicoströmelia), 거미손가락증(Arachnodactyly), 돌출흉이나 누두흉등이 나타나고 약 60% 이상의 환자에서 심혈관의 이상을 나타낸다¹⁵⁾.

이런 심혈관의 이상은 Marfan Syndrome시에 증후군을 찾아봄으로써 특발성 낭포성 증층 피사와 감별할 수 있다.

심음향도를 이용하는 경우 Marfan Syndrome은 약 80% 이상 진단이 가능한데, 즉 대동맥 판막윤의 직경을 초음파 심음향도로 조사하여 체표면적으로 교정할 때 정상인의 상한선 보다 크다^{3,15,17)}.

또한 낭포성 증층 피사에서와 마찬가지로 Marfan Syndrome에서 대동맥 판막윤의 상부로 동맥류가 주로 포상성으로 나타나 초음파 심음향을 상행 대동맥의 원위부로 올라가면 대동맥의 직경이 커짐을 역시 확인할 수가 있다^{3,15,17)}.

특히 대동맥 판막을 초음파 심음향도로 볼 때 판막의 폐쇄가 이완기시에 완전히 닫히지 않는 것을 볼 수 있고 대동맥 판막윤의 확대에 기인한 것을 알 수가 있다.

특발성 낭포성 증층 피사를 Marfan Syndrome과 감별할 수 있는 것으로는 Arnn Span, Upper Segment와 Lower Segment의 비¹⁰⁾ 또한 Thumb Test와 Wrist Test¹⁵⁾로도 가능한 것이다.

특발성 낭포성 증층 피사는 전기한 바와 같이 심혈관의 증상이나 병리적 소견이 비슷하여 평균 수명을 Marfan Syndrome^{12,16)}의 그것으로 볼 수 있을 것 같다.

Marfan Syndrome이 고전적인 경우 평균 수명은 정상인의 약 1/2(약 32년)로 생각되어지고 이것의 95%

에서 심혈관에서 오는 후유증에 의한 것으로 생각되어진다¹³⁾.

따라서 1978년 Davis⁶⁾등은 생명을 연장시키기 위해서는

① 생명을 위협하는 대동맥 판막 폐쇄 부전증, 동맥류의 박리, 파열등이 대개 성인에서 대동맥이 6 cm 이상으로 팽대될 때 일어나고

② 이런 팽대는 점차 몇년간 심해지며

③ 심부전이 발생하기 때문에 심부전이 나타나기 전에 상행 대동맥의 병변을 교정해 주어야 한다고 하였다.

특히 이런 환자에서는 초음파 심음향도를 매년 실시하여 상행 대동맥의 직경이 체표면적으로 교정할 때 정상인의 상한선보다 50% 이상 증가하면 6개월마다 실시하여야 하고 심부전이 오거나 심전도상 좌심실의 strain이 나타나면 교정이 불가피하다고 하겠다¹⁵⁾.

초음파 심음향도 상 대동맥 팽대가 심한 경우 예방적으로 Propranolol이나 Reserpine을 사용하는 것이 대동맥 벽에 받는 압력을 감소시킬 수 있고 La place의 법칙에 따른 팽대된 대동맥류에 받는 압력을 다소 감소시킬 수 있어 장려할만 하다고 하겠다^{9,13,15)}.

1944년 Alexander와 Byron등이 흉 대동맥의 동맥류를 성공적으로 수술한 이래 1953년 Bahnson¹¹⁾이 포상성의 대동맥류를 수술하였으나, 방추상의 대동맥류는 절제시에 일시적인 대동맥의 교차 차단을 요구하여 결과로, 뇌, 척수의 허혈과 심부전이 동반되어 치명적이 될 수 있어 1957년 Cooley⁴⁾등은 완전 체외순환을 도입하여 이환율과 사망율의 감소를 가져왔다.

상행 대동맥류와 동반된 대동맥 판막 폐쇄 부전증이 있는 경우 관상동맥의 입구에서 수 mm의 원위부에서 동맥류를 절제하고 Synthetic Graft를 이용하여 대치하는 데 이 경우 대동맥 인공 판막을 넣고 상행 대동맥을 대치하는데 이때 대동맥 판막윤과 인공으로 대치한 상행 대동맥 사이의 Natural aorta가 약 1.5 cm가 남게 되어서, 매우 위험을 안고 있는 부위가 되어 오랜 기간 추적 조사가 필요하다고 한다.

그러나 이런 Natural aorta의 짧은 부분을 제거하는 경우 관상동맥의 입구를 전치시켜야 하나 과정이 복잡하고 수기상 난점이 많다.

대동맥 판막 폐쇄 부전증이 없는 경우에 상행 대동맥을 Teflon Girdle을 이용하여 둘러 싸는 경우 La place 법칙에 의거 대동맥의 벽에 받는 압력의 감소로 대동맥 파열의 빈도는 떨어진다고 한다⁸⁾.

즉 수술의 방법에는 아직 정설이 없으나 궁극적인 목표는 대동맥의 파열이나 박리성 대동맥류를 방지하고 대동맥 판막 폐쇄 부전증을 교정해 주는 것으로 근래 대동맥 판막과 상행 대동맥을 Composite Replacement와 동

시에 관상동맥의 입구를 각 부위에 이식하여^{6,18)} 수술 사망율이 6%로 매우 낮고 수술후 매우 좋은 결과를 가져온다고 한다⁶⁾.

결 론

Marfan Syndrome 과 심혈관 질환이 유사하고 병리적 소견이 같은 특발성 낭포성 중층 피사 1 증례를 치험하였다.

심음향도와 심도자 검사, 좌심실 및 대동맥 영화 조영술을 시행하여 정도 4의 대동맥 판막 폐쇄 부전증, 정도 1의 승모판막 기능 부전증 및 심부전의 진단 하에 Carpentier-Edwards # 31을 이용하여 대동맥 판막 대치술을 시행하였으나 상행 대동맥류(방추상)의 혈관 대치를 시행하지 않음으로 완고한 출혈과 대동맥류의 과열로 쓰라린 경험을 하였기에 저자는 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Bahnson, H.T. : *Considerations in the excision of aortic aneurysms*, *Ann. Surg.*, 138:377, 1953.
2. Bahnson, H.T., and Nelson, A.R. : *Cystic medial necrosis as a cause of localized aortic aneurysms amenable to surgical treatment*, *Ann. Surg.*, 144: 519, 1956.
3. Brown, O.R., Demots, H., Kloster, F.E., Roberts, A., Menasho, V.D., and Beals, R.K. : *Aortic root dilatation and mitral valve prolapse in Marfan's syndrome; An echocardiographic study*, *Circulation*, 52: 651, 1975.
4. Cooley, D.A., Debakery, M.E. and Morris, G.C.Jr. : *Controlled extracorporeal circulation in surgical treatment of aortic aneurysm*, *Ann. Surg.*, 146:473, 1957.
5. Crisler, C. and Bahnson, H.Y. : *Aneurysms of the aorta*, *Curr. Probl. Surg.*, Dec., 1972.
6. Davis, Z., Pluth, J. R. and Giuliani, E.R. : *The Marfan's syndrome and cardiac surgery*. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 75:505, 1978.
7. Duff, G.L. : *Medial degeneration in the aorta of the rabbit produced by diphtheria toxin*, *Arch. Path.*, 12:543, 1932.
8. Ferlic, R.M., Goott, B., Edwards, J.E. and Lillehei, C.W. : *Aortic valvular insufficiency associated with cystic medial necrosis; Surgical and pathological considerations*, *Ann. Surg.*, 165:1, 1967.
9. Halpern, B.L., Char, F., Murdoch, J.L., et al : *A prospectus on the prevention of aortic rupture in the Marfan syndrome with data on survivorship without treatment*, *Johns Hopkins Med. J.*, 129:123, 1971.
10. Hurst, J.W. : *The heart*. 4th ed. N.Y. McGraw Hill, 1978.
11. Mayer, J.E.Jr., Lindsay, W.G., Wang, Y., et al : *Composite replacement of the aortic valve and ascending aorta*, *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 76:816, 1978.
12. McKusick, V.A. : *The cardiovascular aspects of Marfan's syndrome: a Heritable disorder of connective tissue*, *Circulation*, 11:321, 1955.
13. Murdoch, J.L., Walker, B.A., Halpern, B.L., et al : *Life expectancy and cause of death in Marfan syndrome*, *N. Engl. J. Med.*, 286:804, 1972.
14. Ponseti, I.V. and Baird, W.A. : *Scoliosis and dissecting aneurysm of the aorta in rats fed with Lathyrus odoratus seeds*, *Am. J. Path.*, 28:1059, 1962
15. Pyeritz, R.E., Mckusick V.A. : *The Marfan Syndrome, Diagnosis and Management*, *N.Engl.J.Med.*, 300:772, 1979.
16. Sabiston, D.C. and Spencer, F.C. : *Gibbon's surgery of the chest*, 3rd ed. Philadelphia. W.B.Saunders Co., 1976, p. 934.
17. Spangler, R.D., Nora, J.J., Lortscher, R.H., et al : *Echocardiography in Marfan's syndrome*, *Chest*, 69: 72, 1976.
18. Zubiata, P., M.D., and Kay, J.H., M.D. : *Surgical treatment of aneurysm of the ascending aorta with aortic insufficiency and marked displacement of the coronary ostia*, *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 71:415, 1976.