

Annuloaortic Ectasia 수술치험

김광택* · 선 경* · 백광제* · 김요한* · 김학제* · 김형묵*

— Abstract —

Surgical Treatment of Annuloaortic Ectasia — Report of One Case —

Kwang Taik Kim, M.D.*, Kyung Sun, M.D.* Kwang Je Baek, M.D.*,
Yo Han Kim, M.D.*, Hark Jei Kim, M.D.*, Hyoung Mook Kim, M.D.*

A case of Annuloaortic Ectasia associated with Marfan syndrome was treated by replacement of aorta and aortic valve with a valved conduit. A 26 years old man had suffered from palpitation and precordial pain. He had stigmata of Marfan's syndrome. Aortogram and 2-D echocardiogram confirmed aneurysm of the ascending aorta with aortic insufficiency. Surgery was performed under the moderate hypothermia to 28°C. There was marked dilatation of the aortic annulus as well as sinus of Valsalva, with displacement of the coronary ostia.

Aortic valve and aneurysm was reattachment with 25mm, woven Dacron tubular graft, to which a 25mm, S.T. Jude Medical valve had been previously sutured. Right & left coronary ostia were anastomosed to the graft with the use of 3-0 Nylon pledget suture.

The patient had a satisfactory post operation period with out specific complication.

서 론

대동맥판막쇄부전증이 동반된 상행대동맥류의 발생 원인으로 동맥경화증, 매독, 동맥염, 외상, 증충낭포성괴사¹⁾가 있으며 이 경우 급성 혹은 만성 동맥류의 해리나 Annuloaortic Ectasia의 형태로 생긴다. 대동맥판막의 심한 이완과 발살바동의 확장이 있는 상행대동맥류는 Annuloaortic Ectasia²⁾로 정의하여 부르며 이것은 marfan씨 증후군의 특징적인 소견인 가족력 안구증상 골격 및 심혈관이상이 모두 나타나는 경우와 심혈관계의 이상소견만 보이는 forme fruste³⁾에 흔히 나타난다. Annuloaortic Ectasia의 예후는 결체조직의 구조적 결함에 의한 대동맥파열, 해리성동맥류, 심장판막쇄부전등의 병발로 매우 나쁘다⁴⁾. Annuloaortic Ec-

tasia의 수술치료는 초기 대동맥류의 절제 및 봉합술 시도 이래 발전 개선되었고 상행대동맥류 절제후 인조혈관대치와 대동맥판막을 치환시키는 수술로 시행된다. 수술방법으로 인조혈관에 인공판막을 봉착시킨 conduit로 동맥류를 대치시킨 후 관상동맥을 연결시키는 수술과 대동맥판의 치환과 대동맥류의 대치를 따로 시행하는 2가지로 크게 구분되나 각 방법의 문제점이 논의되고 있다^{12,15,16)}. 본 교실에서 marfan씨 증후군에 동반된 거대상행대동맥류와 대동맥판막부전이 생긴 환자에서 상행대동맥류와 대동맥판막 절제후 반월 2첨판인 25 mm S.T. Jude medical 판을 25 mm Dacron 인조혈관에 봉착시킨 conduit로 대치하고 관상동맥을 연결시키는 방법으로 수술하였기에 그 결과를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

* 고려대학교 의과대학 흉부의과학교실
* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
College of Medicine, Korea University

환자 : 김 O영, 남자 26세

병력 : 입원 약 1개월전부터 빈맥과 전흉부의 통증을 호소하였다. 과거력에서 양측의 자연기흉으로 양측기흉 제거수술 받았으며 당시 심장혈관계의 이상소견은 발견할 수 없었다. 가족력에서 환자의 조부가 환자와 비슷한 체격이었던 것 외에 특이한 사항은 없었다.

이학적 소견 : 체중 58 kg, 신장 186 cm, 상지전암 196 cm, 치골에서 발끝길이 100 cm, 치골에서 vertex 193 cm이었고, 혈압 140/70 mmHg, 맥박 1분당 90 회이며 고동맥박동이 항진되었다. 전흉골부위에 누두흉의 경증의 함몰기형이 보이며 좌측흉골쇄골관절의 탈구가 임의로 되었다. 양측시력은 근시이나 수정체가 탈은 없었다. 심장은 중등도 커졌으며 Grade 3/6의 수축기 심잡음이 우측흉골연에서 조기확장기 잡음이 심첨부에서 들렸고 수지관절의 과신장 thumb sign이 관찰되었다 (Fig. 1).



Fig. 1. Thumb sign of Marfan's syndrome.

단순흉부X선 촬영소견 : 상행대동맥이 확장되고 심장 크기는 정상크기이며 양측폐의 기종상음영이 보였다 (Fig. 2).

검사소견 : 혈색소 14.8 g/dl, 백혈구 7,300/mm³, 적혈구평균용적 44%, 매독반응 음성, ASO, CRP, 혈청전해질, 간기능 모두 정상범위였다.

심전도소견 : V₂, V₃, V₄에서 S.T의 하강과 T wave의 전위가 있었다 (Fig. 3).

심장초음파검사 : 좌심실이 확장되었고 상행대동맥의 심한 확장 (직경 8 cm) 심이완기에 승모판막의 불규칙한 진동을 보였다.

대동맥조영술소견 : 대동맥압 140/70 mmHg, 대동맥판막의 확장과 Grade II의 대동맥판막쇄부전을 동반한 직경 8 cm의 상행대동맥류를 진단할 수 있었다 (Fig. 4)

수술소견 : 정중흉골절개술로 개흉하고 Fr. 24 동맥캐

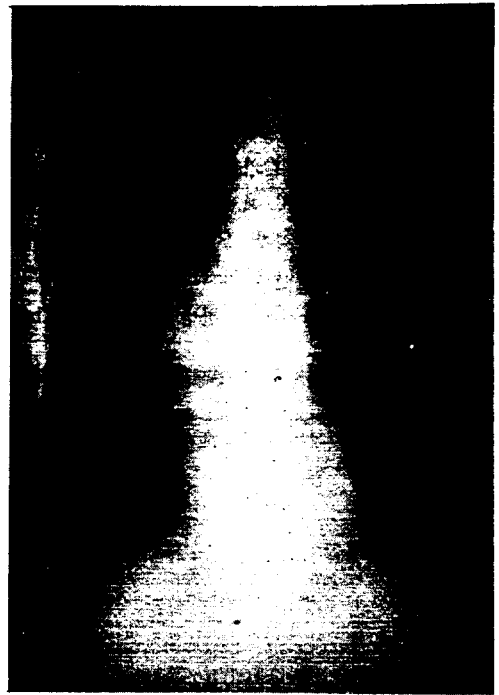


Fig. 2. Pre op. chest pA.

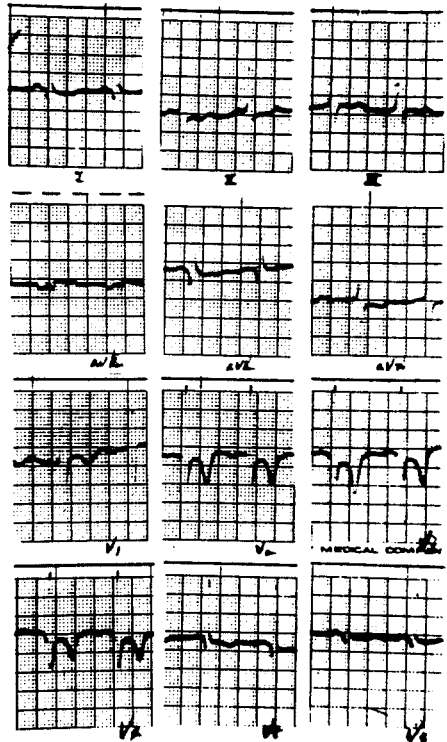


Fig. 3. Pre op. EKG

뉴라는 좌측총대퇴동맥에 경맥캐뉴라는 우심방을 통해 상공정맥과 하공정맥에 위치시켰다. 상행대동맥류는 대동맥류부터 무명동맥기시부 2 cm 하부까지 확장되었고 직경 8 cm, 길이 13 cm 크기로 우심방을 우측으로 누르고 우측관상동맥의 기시부가 상방으로 치우쳐 있었다 (Fig. 5). 28 °C의 저체온체의순환과 빙수로 국소냉각한 후 무명동맥기시부 1 cm 하방에서 대동맥을 차단하였고 동맥류의 전면을 noncoronary cusp 쪽으로 비스듬하게 증절개하고 좌우측 관상동맥에 S.T.Thomas

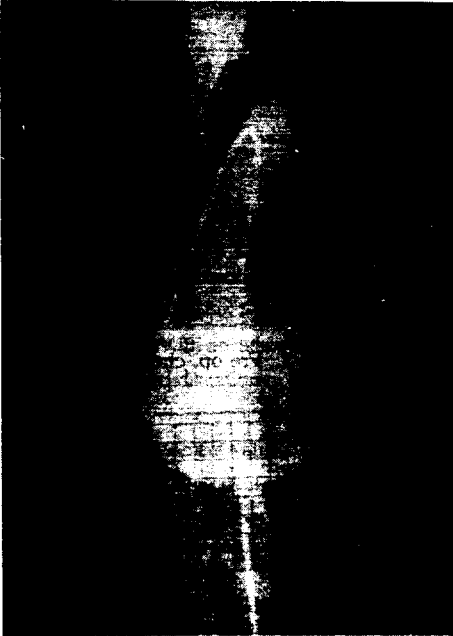


Fig. 4. Pre op. Aortogram; fusiform aneurysm and aortic valvular insufficiency.

심정지액 4 °C, 800 cc 급속히 주입하였다. 동맥류내측에서 관찰된 대동맥판류과 대동맥관은 심한이완이 되었으나 판막의 형태는 보존되었다. 판막을 절제후 승모판을 조사하였다. 수술전 25 mm Dacron인조혈관에 25 mm S.T. Jude medical 판을 봉착시킨 conduit를 Blood로 Precolotting시킨후 대동맥판류에 2-0 prolene을 사용문합한 후 관상동맥 기시부와 대치되는 곳에 직경 1 cm 크기의 구멍을 전기소작을 이용하여 인공혈관에 내었다. Pledget 이 달린 3-0 Nylon 으로 관상동맥 기시부주위의 대동맥내벽과 인조혈관의 구멍을 측단문합하였다 (Fig. 6). 문합면의 출혈이 없는지 확인후 인조혈관을 절개된 대동맥류벽으로 덮어 봉합하였다. 우심방이와 대동맥류벽사이에 6 mm Gore-Tex 관으로 누공을 만들어 출혈에 의한 병발증에 대비하였다. 대동맥차단시간 130 분, 체외순환 165 분 소요되었으며, 수술후 출혈은 300 cc였다 (Fig. 7).

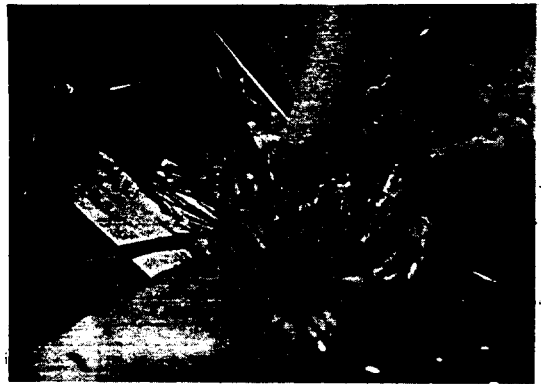


Fig. 6. Operative finding; anastomosis of rt. coronary ostium to the graft.

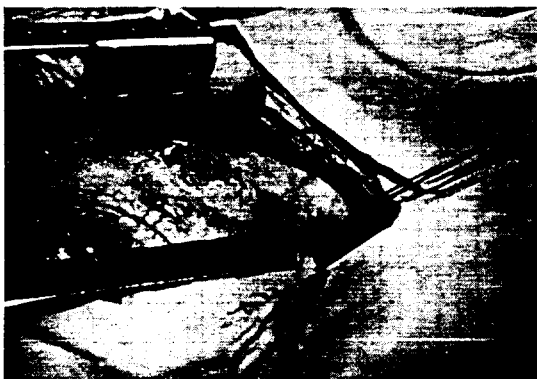


Fig. 5. Operative finding; dilatation of aortic annulus and fusiform aneurysm.



Fig. 7. Post of photograph; 6mm Goretex shunt between aneurysmal sac to right auricle.

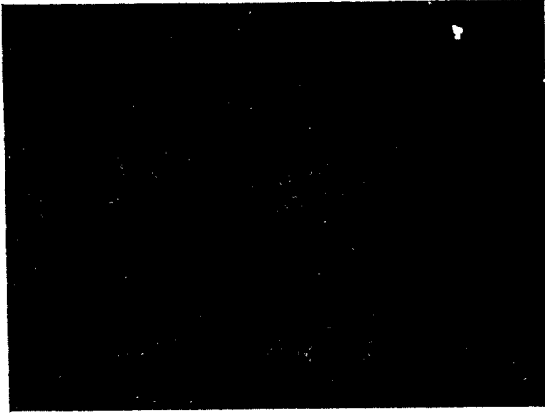


Fig. 8. Cystic change in media of aortic wall.

병리조직조건 : 대동맥중층에 낭포성병변이 관찰되었다 (Fig. 8).

수술후 23일째 병발증없이 퇴원하여 양호한 상태로 생활하고 있다.

고 안

발살바동과 대동맥류의 심한 확장에 의한 대동맥판의 폐쇄부전을 동반하는 상행대동맥류의 원인은 대동맥벽의 낭포성괴사가 가장 많으며 이 질환은 Annuloaortic Ectasia로 정의되었다²⁾. Annuloaortic Ectasia는 Marfan씨 증후군에서 흔히 발견되는 심혈관이상소견이다. Marfan씨 증후군은 1896년 Marfan에 의해 처음 기술된 이후 1955년 McKusick⁶⁾이 심혈관계의 병변을 조사하여 정의한 질환으로 그 전형적인 증상은 골격안구 심혈관의 이상과 질환에 대한 가족력의 4가지 특징을 나타내며 이런 형태는 인구 10만중 4내지 6명에서 발견되나⁸⁾ 증상이 경한 예를 포함하면 더욱 많을 것으로 추정된다. 이것의 진단은 임상조건에 의해 이루어지며 Marfan 증후군의 2가지 이상이 발견될 때 진단가능하다⁸⁾. Marfan씨 증후군이나 Frome fruste에 생기는 심혈관의 이상소견은 상행대동맥류 대동맥해리 판막폐쇄부전등으로 30% 내지 60%의 발생빈도를 보인다²²⁾ 심혈관의 병변중 가장 많은 것은 상행대동맥류로 그 형태가 상행대동맥 기시부부터 이완되며 판막윤을 포함하는 확장에 의한 대동맥판막의 부전이 흔히 특징적이다⁶⁾ 비교적 드물게 승모판의 myxoid변성에 의한 prolapse나 chorda tendinae의 단절로 폐쇄부전이 생긴다. 그의 폐조직의 기낭 (bleb)에 의한 자연기흉의 빈도가 높은 편으로 본 환자에서도 과거력에서 양측성 Bleb에 의한

기흉을 보였다⁹⁾.

Marfan씨 증후군의 진단은 임상적소견이 중요하나 심혈관계병변의 진단에는 초음파와 심혈관 조영술이 수술전후의 진단 및 조사에 유용하다. Marfan씨 증후군의 예후는 단순한 대동맥의 낭포성 괴사보다 평균 20년 빠른 대동맥의 해리, 동맥류등의 병변을 보이며, Roberts, Murdoch⁵⁾의 보고에서는 평균수명 32세로 매우 위험하다. 이런 면에서 대동맥류의 치환수술이 적극 고려되어야 한다. McDonald등¹¹⁾은 aortic Root 직경 5.5 cm 이상의 증상이 없는 Marfan씨 증후군의 적극적인 수술적응을 주장했다. 상행대동맥류의 수술치료는 1960년 Muller¹³⁾가 체외순환을 이용한 대동맥치환 및 대동맥판막성형 수술과 1964년 Wheat¹²⁾의 인공판막을 사용한 대치수술과 Groves⁷⁾가 시사한 대동맥기시부 부위의 병발증에 대한 수술방법의 발전으로 1968년 Bental과 DeBono¹⁴⁾의 valved conduit를 사용한 수술법이 개발되었다. 최근 상행대동맥류 수술에 쓰이는 수기는 Miller¹⁵⁾ 등의 판막과 인조혈관을 분리해서 치환시키는 Noncomposite 수기와 Kouchoukos¹⁶⁾, Mayer¹⁷⁾가 성적보고한 conduit로 치환하는 composite 방법으로 크게 구분되며 그의 Buxton, Robicsek¹⁸⁾이 보고한 판막치환과 External Reinforcement 방법등이 있으나 결과에 대한 장기적인 관찰이 필요하다. Marfan씨 증후군의 경우에서 대동맥기시부 5 cm 내가 가장 중요한 문제를 일으키므로 conduit를 사용한 수술이 적용된다¹¹⁾. 그러나 수술의 병발증으로 출혈, 관상동맥기시부 주위의 僞性동맥류, 판막주위의 漏出등이 문제되며 그 개선책으로 Zubiate등²⁰⁾은 관상동맥과 인조혈관 사이에 복재동맥을 사용했고, Cabrol¹⁹⁾은 Dacron 관을 사용하여 관상동맥과 인조혈관사이에 문합시켰고 Mayer²²⁾는 pleget를 이용한 관상동맥과 인조혈관의 문합으로 심장운동에 의해 생기는 문합부위의 긴장을 완화시킬 수 있었다. Carbrol은 우심방과 대동맥류 사이에 누공을 만들어 수술후 출혈에 의한 압력으로 인조혈관과 관상동맥의 폐쇄를 막는 방법을 고안했다. Marfan씨 증후군의 수술치료 성적은 초기 Symbas⁴⁾의 보고에서 31.6%이나 수술수기의 발전과 심정지약사용 인조혈관의 개발등으로 13~14%의 수술사망율을 보이며 Gallotti²³⁾ 등은 5% 미만의 좋은 성적이 보고되었다. 국내에서의 심장수술의 발전으로 조²⁶⁾, 이²⁷⁾, 곽²⁵⁾ 등의 수술보고가 있으며 모두 좋은 결과를 보였다. 상행대동맥류의 수술치료방법에 대한 논의는 장기적인 성적이 평가되기까지 계속되었으나 Grey²¹⁾ 등이 보고

한 바와 같이 수술시야에서의 임상적인 소견이 수술방법의 선택에 매우 중요하다고 볼 수 있다.

결 론

본 고려대학교 흉부외과 교실에서 Marfan씨 증후군에 동반된 Annuloaortic Ectasia 환자 1예에서 S.T. Jude medical 판을 봉착시킨 conduit 를 사용 Bentall 식으로 수술치험하여 좋은 결과를 얻었다.

REFERENCES

- Core, I. : *The pathogenesis of dissecting aneurysm of the aorta: Pathological aspects. An analysis of eighty five fatal cases*, A.M.A. Arch. Path. 53:142, 1952.
- Ellis P.R., Cooley, D.A. and DeBaakey, M.E. : *Clinical considerations and surgical treatment of annuloaortic ectasia*. J. Thorac. Cardiovasc. Surg 42:363, 1961.
- Golden RL, Lackin H : *The forme fruste in Marfan's syndrome*. N Engl J Med 260:797, 1959.
- Symbas PN, Baldwin FB, Silverman ME, et al : *Marfan's syndrome with aneurysm of ascending aorta and aortic regurgitation*. Am J Cardiol 25:483, 1970.
- Murdoch JL, Walker BA, Halpern BL, et al : *Life expectancy and causes of death in the Marfan syndrome*. N Engl J Med 286:804, 1972.
- McKusick VA : *The cardiovascular aspects of Marfan syndrome. A heritable disorder of connective tissue*. Cir 2:321-341, 1955.
- Groves LK, Effler DB, Hawk WA, Guliti R : *Aortic insufficiency secondary to aneurysmal changes in the ascending aorta: Surgical management*. J Thorac Cardiovasc Surg 48:363, 1964.
- Pyeritz RE, McKusick VA : *The Marfan syndrome: Diagnosis and management*. N Engl J Med 300:772-779, 1979.
- Dr. James B.D. Mark. Discussion of Davis et al.
- Merendino KA, Winterscheid LC, Dillard DH : *Cystic medial necrosis with and without Marfan's syndrome*. Surg Clin North Am 47:1403-1418, 1967.
- Garth R McDonald, M.D., Hartzell V. Schaff, M.D., Reed E. Pyeritz, M.D., Victor A. McKusick, M.D., and Vincent L. Gott, M.D. : *Surgical management of patients with the Marfan syndrome and dilatation of the ascending aorta*. J Thorac Cardiovasc Surg 81:180-186, 1981.
- Wheat MW, Wilson JR, Bartly TD : *Successful replacement of the entire ascending aorta and aortic valve*. JAMA 188:717, 1964.
- Muller WH, Dammann JF Jr, Warren WG : *Surgical correction of cardiovascular deformities in Marfan's syndrome*. Ann Surg 152:506-617, 1960.
- Bentall HH, DeBono A : *A technique for complete replacement of the ascending aorta*. Thorax 23:339-339, 1968.
- Miller DC, Stinson EB, Oyer PE, Reitz BA, Rossiter SJ, Shumay NE : *Concomitant resection of ascending aortic aneurysm and replacement of the aortic valve*. J Thorac Cardiovasc Surg 79:388-401, 1980.
- Kouchoukos NT, Karp RB, Lee WA : *Replacement of the ascending aorta and aortic valve with a composite graft. Result in 25 Patients*. Ann Thorac Surg 24:140-148, 1977.
- Mayer JE, Lindsay WG, Wang Y, Jorgensen CR, Nicoloff DM : *Composite replacement of the aortic valve and ascending aorta*. J Thorac Cardiovasc Surg 76:816-823, 1978.
- Francis Robicsek, M.D. : *A New Method to Treat Fusiform Aneurysms of the Ascending Aorta Associated with Aortic Valve Disease: An Alternative to Radical Resection*. The Annals of Thoracic Surgery. Vol 34 No 1 July 1982.
- Caborl C : *Complete replacement of the ascending aorta with reimplantation of the coronary arteries*. J Thorac Cardiovasc Surg 81:309, 1981.
- Zubiato, P. and Kay, J.H. : *Surgical treatment of aneurysm of the ascending aorta with aortic insufficiency and marked displacement of coronary ostia*. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 71:415, 1976.
- Douglas P. Grey, David A. Ott, and Denton A. Cooley (Texas Heart Inst.) *Surgical Treatment of Aneurysm of the Ascending Aorta with Aortic Insufficiency : A Selective Approach*. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 86:864-877, December 1983.
- Goyette EM, Palmer PW : *Cardiovascular lesions in arachnodactyly*. Circulation 7:373-379. 1953.
- Roberto Gallotti, M.D., and Donald N. Ross, F.R.X.S. : *The Marfan Syndrome: Surgical Technique and Follow-up in 50 Patients*. The Annals of Thoracic Surgery Vol 29 No 5 May 1980.
- Zev Davis et al : *The Marfan syndrome and cardiac surgery*. J Thorac Cardiovasc. Surg. 75:505, 1978.
- 鄭文燮 : 거대상행대동맥류를 동반한 대동맥류확장증 수술치험, 대한흉외지 17 : 753, 1984.
- 조범구, 강면식, 홍승록, 홍관훈 : 상행대동맥류와 대동맥판막부전증이 동반된 환자의 외과적 치료, 대한흉외지 15 : 222, 1982.
- 이정호, 허용, 유병하, 김병열, 유희성 : Annulo-aortic Ectasia의 치험 1예보고, 대한흉외지 15 : 238, 1982.